



This is a digital copy of a book that was preserved for generations on library shelves before it was carefully scanned by Google as part of a project to make the world's books discoverable online.

It has survived long enough for the copyright to expire and the book to enter the public domain. A public domain book is one that was never subject to copyright or whose legal copyright term has expired. Whether a book is in the public domain may vary country to country. Public domain books are our gateways to the past, representing a wealth of history, culture and knowledge that's often difficult to discover.

Marks, notations and other marginalia present in the original volume will appear in this file - a reminder of this book's long journey from the publisher to a library and finally to you.

Usage guidelines

Google is proud to partner with libraries to digitize public domain materials and make them widely accessible. Public domain books belong to the public and we are merely their custodians. Nevertheless, this work is expensive, so in order to keep providing this resource, we have taken steps to prevent abuse by commercial parties, including placing technical restrictions on automated querying.

We also ask that you:

- + *Make non-commercial use of the files* We designed Google Book Search for use by individuals, and we request that you use these files for personal, non-commercial purposes.
- + *Refrain from automated querying* Do not send automated queries of any sort to Google's system: If you are conducting research on machine translation, optical character recognition or other areas where access to a large amount of text is helpful, please contact us. We encourage the use of public domain materials for these purposes and may be able to help.
- + *Maintain attribution* The Google "watermark" you see on each file is essential for informing people about this project and helping them find additional materials through Google Book Search. Please do not remove it.
- + *Keep it legal* Whatever your use, remember that you are responsible for ensuring that what you are doing is legal. Do not assume that just because we believe a book is in the public domain for users in the United States, that the work is also in the public domain for users in other countries. Whether a book is still in copyright varies from country to country, and we can't offer guidance on whether any specific use of any specific book is allowed. Please do not assume that a book's appearance in Google Book Search means it can be used in any manner anywhere in the world. Copyright infringement liability can be quite severe.

About Google Book Search

Google's mission is to organize the world's information and to make it universally accessible and useful. Google Book Search helps readers discover the world's books while helping authors and publishers reach new audiences. You can search through the full text of this book on the web at <http://books.google.com/>

24503436742



LANE MEDICAL LIBRARY STAMFORD
D1648 .A37 1908
Das Gehörorgan der Kretinen.

Herrn C. Welby M.D.
in kollektiver Hochachtung
SONDERABDRUCK

AUS DEN

HIV FÜR OHRENHEILKUNDE

BAND 78.

St. Louis

C 3 V

PRIVATDOZENT DR. G. ALEXANDER.

Lane Medical Library

Das Gehörorgan der Kretinen.



D1648
437
1908

LEIPZIG,
VERLAG VON F. C. W. VOGEL
1908.

LANE

MEDICAL



LIBRARY



V.

Aus der Ohrenabteilung der allgemeinen Poliklinik in Wien.

Das Gehörorgan der Kretinen.

I.

Anatomischer Teil.

Von

Privatdozent Dr. G. Alexander,
Vorstand der Abteilung.

Mit 9 Textfiguren und 45 Tafelfiguren (Tafel II—VIII).

Separatabdruck aus dem Archiv für Ohrenheilkunde. Bd. 78.

Über die Anatomie des Gehörorganes der Kretinen ist nur wenig Sicheres bekannt. Die frühesten, verlässlichen Angaben finden sich in dem Werke von Niépce, der bei fünf seiner Sektionen auf den Ohrbefund zu sprechen kommt.

12. Sektion: 17jähriger taubstummer Kretin. Äußeres Ohr mißbildet, Ohrmuschel sehr groß, leicht gefurcht, Cymba, Helix und Antihelix abgeflacht, im selben Niveau gelegen. Äußerer Gehörgang sehr lang, Paukenhöhle verengt. Membrana tympani trocken, verdickt, Gehörknöchelchen groß und mißgestaltet, das Schläfebein zeigt vorherrschend spongiösen Knochen, eustachische Röhre sehr klein, Nervus octavus auffallend dicht gebündelt und gelb gefärbt, halbzirkelförmige Kanäle fast obliteriert, desgleichen Vorhof und Schnecke.

13. Sektion: 23jähriger taubstummer Kretin, Inneres Ohr mißbildet, innerer Gehörgang klein, Schnecke und Bogengang kaum angedeutet. Nervus octavus aus einer pulpösen Masse zusammengesetzt, die dichter und stärker gefärbt (offenbar gelb) ist als in der Norm. Die Tube ist klein, die Gehörknöchelchen bestehen aus sehr dichtem Knochen, Steigbügel mißbildet.

14. Sektion: 26jähriger Kretin leichteren Grades, der einige Worte zu sprechen vermochte. Äußerer Gehörgang mißbildet, Tube und Gehörknöchelchen normal, inneres Ohr gut entwickelt, Nerv dichter als in der Norm.

15. Sektion: 32jähriger taubstummer Kretin, inneres Ohr sehr schlecht entwickelt, Gehörknöchelchen mißgestaltet und sehr spongiös, Nerv sehr dicht, Vestibulum vorhanden, Schnecke und Bogengänge gänzlich obliteriert

Fall V. Die Felsenbeine sind kurz und klein, inneres Ohr mißbildet. Die Mastoidzellen zur Not angedeutet, Paukenhöhle sehr klein, Vorhof und Schnecke auffallend klein, halbzirkelförmige Kanäle sehr klein, ohne Kommunikation mit dem Vorhof, der Nervus acusticus besteht aus einer gelatinösen Substanz; über den zentralen Verlauf sagt Niépce Folgendes:

„Nerf auditif est constitué par une espèce de cylindre partant du corps testiforme et de la face postérieure du bulbe; on ne voit pas les filets qui forment ordinairement les barbes du calamus. Le nerf facial n'existe pas; il en est de même du nerv auditif. Ni l'un ni l'autre n'arrivent au conduit auditif interne.“

Das Gehörorgan der Kretinen überhaupt anlangend, gibt Népce (l.c.) folgende Beschreibung:

„Le conduit auditif externe rempli de cérumen concrété, ou même oblitéré. L'oreille moyenne atrophiée; les osselets sont de nature spongieuse: le conduit auditif interne rétréci. Ils ne sont guère sensibles qu'aux sons aigus.“

Einen durchaus unverlässlichen Befund liefert Iphofen. Er untersuchte die mazerierten Schläfebeine von 4 Kretinen-Schädeln. Nach seiner Beschreibung stimmt die Gestalt des Schläfebeines der Kretinen mit derjenigen Normaler überein: Es erscheint nur „weniger“ entwickelt. Das Felsenbein scheint ihm bereits von außen in seinen Konvexitäten und Konkavitäten leichter, der Durchmesser der inneren Kanäle und Öffnungen ein geringerer, dagegen sind Hammer, Amboß und Steigbügel voluminöser und poröser. Iphofen schließt aus diesen Befunden auf eine „Erschwernis des Gehörs“, aber auf keine Taubheit.

Habermann hat zwei Fälle des Scholz'schen Materials anatomisch untersucht. Bei dem 17jährigen taubstummen „Halbkretin“ Marie Ue. fand sich eine Verlagerung der Ganglienzellen des Spiralganglions, eine Verminderung der Zahl der Ganglienzellen und Lückenbildung im Ganglienkanal, eine Verschmälerung der knöchernen Spirallamelle und eine hochgradige Entwicklungshemmung und Atrophie der einzelnen Teile des Ductus cochlearis, von denen die Stria vascularis in der Mitte und in der Spitze noch verhältnismäßig am besten entwickelt war. Reichliches Pigment in der Schnecke. Chronischer Adhaesivprozeß des Mittelohres, reichliche Knorpelreste im Labyrinthkern des Felsenbeines und am Processus styloides, statt des lymphatischen Markes vorwiegend Fettmark trotz des jugendlichen Alters. Habermann erwähnt auch noch ein auffälliges Zurückbleiben der Schuppe im Wachstum im Vergleich zum Felsenbein (untersucht wurde lediglich das Gehörorgan einer Seite).

An dem einen untersuchten Gehörorgan des anderen Falles (11jähriger Kretin) betrafen die Veränderungen vorwiegend den Knochen und das Mittelohr. Es fand sich eine Trommelfellnarbe und chronisch eitrige Mittelohrentzündung mit teilweiser Verlegung der Fenesternischen durch Bindegewebe, der Steigbügel war wohl artifiziell verlagert; im Warzenfortsatze Zeichen abgelauteter Entzündung, im Knochen reichlich Fettmark, im Labyrinthkern des Felsenbeines zahlreiche Knorpelreste, beginnende Verknöcherung des Griffelfortsatzes.

Habermann gelangt nach dem Befunde des ersten Falles zur Anschauung, daß die angeborene Taubstummheit infolge von Kretinismus auf einer angeborenen Entwicklungshemmung der Epithelien im Ductus cochlearis insbesondere des Cortischen Organes beruhen kann.

Danziger („Die Entstehung und Ursache der Taubstummheit“, Frankfurt am Main 1900) entwickelt eine Theorie der Taubstummheit, wonach die Verkürzung der Schädelbasis ursächlich für das Auftreten der Taubstummheit in Betracht kommt. Er stützt sich dabei vornehmlich auf den Befund von Virchow, (Untersuchung über die Entwicklungen des Schädelgrundes, Berlin, 1857) der die Verkürzung der Schädelbasis als charakteristisch für den Kretin erklärte, jedoch eine derartige Bildungshemmung auch an zwei Schädeln sonst unbekannter Taubstummer fand.

Scholz fand an seinem Kretinenmaterial (107 Fälle) bei grober Untersuchung 31=29% Taubstumme und weitere 34=32% Schwerhörige, somit waren nur 39% der Untersuchten normal. Genau funktionell geprüft wurden nur 9 Kretinen. Scholz selbst gibt zu, daß diese Anzahl viel zu klein sei, um aus den Untersuchungsergebnissen allgemeine Schlüsse abzuleiten. Die Spiegelungen des Ohres, der Nase und des Halses ergaben fast in allen mitgeteilten Fällen leichte Veränderungen am Trommelfell als Ausdruck von Mittelohraffektionen, die in ihrer Intensität und Lokalisation nicht näher zu bestimmen waren. Mit Recht weist Scholz darauf hin, daß solange nicht eine Anzahl genauer Sektionsbefunde von taubstummen Kretinen mit histologischer Untersuchung sowohl der im Schläfenbein eingeschlossenen Gehörorgane als der Akustikuskern,

der zerebralen Leitungsbahn und des kortikalen Hör- und Sprachzentrums vorliegen, eine sichere Lokalisation der Ursache der Taubstummheit unmöglich sei.

Leider haben die beiden zur Sektion gekommenen Fälle von Scholz, die von Habermann anatomisch untersucht worden sind (s. o.), nicht viel zu Klärung dieser Frage beigetragen und auch die an dem Scholzschen Material vor genommenen funktionellen Untersuchungen sind durchaus unverlässlich.

Ich verweise dabei zum Beispiel auf Fall III (Therese Kr.). Es heißt in dem Befund: „Nur einmal wird in dem Affekt das Wort „Mutter“ gesprochen“. Auf laute Geräusche reagiert die Kretine niemals. Mundatmung. Aden. Vegetat. „Die geistigen Fähigkeiten des körperlich so zurückgebliebenen Kindes sind sehr gering.“ (Scholz l.c., Seite 25) Beim Bericht über den funktionellen Ohrbefund heißt es nun: „Da für das Verständnis der Sprache nach Bezold nur die Perzeption der Töne b^1 — g^1 notwendig ist, welche in diesem Falle fast völlig erhalten ist, so fällt das Sprachunvermögen insbesondere wegen der ziemlich guten Intelligenz und Lebhaftigkeit der Kretinen auf. Auf Seite 25 ist somit von sehr geringen, geistigen Fähigkeiten auf Seite 127 von ziemlicher Intelligenz einunddesselben Kretinen die Rede

Gehe ich aber im speziellen das Ergebnis des funktionellen Ohrbefundes durch, so zeigt sich lediglich, daß die Intelligenz des untersuchten Kretine für die Prüfung mit der kontinuierlichen Tonreihe nicht ausgereicht hat und das Prüfungsergebnis ebenso abgelehnt werden muß, wie die darauf basierende Diagnose, daß es sich um eine nervöse Erkrankung des Gehörorgans handle, „doch können periphere Störungen nicht völlig ausgeschlossen werden“.

Bei einem anderen Falle (V, Seite 127) sagt Scholz selbst: „Diese Kretine erwies sich somit bei der Prüfung mit allerdings nicht vollständigen Untersuchungsmitteln als vollkommen taub.“

Fall VI, Seite 127 betrifft eine 10 Jahre alte Kretine, Anna W. (Seite 46, Beobachtung 18). Über die geistigen Fähigkeiten sagt Scholz: Gutmütig, wenig interessiert, zu nichts verwendbar spricht nicht, fast taub. Trotzdem wurde diesem Kretin eine Untersuchung mit der Bezoldschen Tonreihe, eine Untersuchung auf differenzierendes Vokal- und Konsonantengehör zugemutet. Die Resultate dieser Prüfung werden sowohl auf Seite 46 als auch auf Seite 128 völlig kritiklos wiedergegeben. Es handelt sich dabei um eine Prüfungsmethode, die, will man zuverlässige Resultate erhalten, kaum einem geistig normalen, sehr schwerhörigen Kind zugemutet werden darf und so ist von vornherein gar nicht zu erwarten, daß die Angaben dieser wenig interessierten, zu nichts verwendbaren Kretinen auch nur im entferntesten stichhaltig oder überhaupt brauchbar sind.

v. Wagner kommt in seiner Publikation 1896 ausführlich auf die Sprach- und Hörstörung der Kretinen zu sprechen. Er zieht zur Erklärung der kretinischen Taubheit 2 Hypothesen heran: die oft zu hörende Angabe, daß die Schwerhörigkeit des Kretins starke Intensitätsschwankungen zeigt, brachten von Wagner auf die Vermutung, daß der Hörstörung eine Wucherung des adenoiden Gewebes in der Rachenhöhle zugrunde liegen könne. Es wäre dabei nicht ausgeschlossen, daß eine den äußeren Hautschwellungen der Kretinen analoge Schwellung der Mucosa und Submucosa im Nasenrachenraum dem Myxödem eigen wäre und in ihrer Fortsetzung auf die Tuben und vielleicht auch auf die Paukenschleimbaut die Schwerhörigkeit verursacht. Andererseits erscheint es von Wagner möglich, daß die Schwerhörigkeit der Kretinen in Veränderungen der knöchernen Teile des Gehörorgans begründet ist. „Das Felsenbein entsteht nämlich, wie die anderen Knochen der Schädelbasis aus einer knorpeligen Grundlage, und wir wissen bereits, daß bei der kretinischen Wachstumsstörung vorwiegend die Bildung von Knochen aus Knorpelsubstanz beeinträchtigt ist. Es könnte also auch das im Felsenbein eingeschlossene Gehörorgan in seinen knöchernen Teilen einer Entwicklungsstörung unterliegen.“

Diese Hypothese wurde von Wagner durch den Befund von Möös und Steinbrügge nahegelegt, die bei einem kretinösen Taubstummen im Gehörorgan schwere Veränderungen fanden, die sie teils für angeborene teils hier erworbene hielten; unter den ersteren auch solche, die in Störungen der Knochenbildung bestehen z. B. unvollkommene Verknöcherung des Steigbügels und des Canalis facialis. Von Wagner verweist noch darauf, daß auch an anderen Stellen des Skelettes bei Kretinen häufig unvollkommene Verknöcherungen beobachtet werden. „Übrigens schreibt auch Niépce fils in der pathologischen Anatomie des Kretinismus: „L'oreille moyenne est atrophiee; les osselets sont de nature spongieuse“, ohne näher anzugeben, auf wessen Untersuchungen er sich stützt. (zit. nach v. Wagner).

Dem Einzelbefund von Siebenmann (mikroskopisch normales Verhalten des Gehörorganes bei totaler plasie der Schilddrüse) kommt keine Beweiskraft zu.

Auf die grundlegenden Darstellungen Blochs und die durch ihn erfolgte Aufstellung des klinischen Begriffes der dysthyren Schwerhörigkeit werden wir im klinischen Teil der Arbeit wiederholt eingehend zurückkommen.

Es zeigt sich somit, daß bisher kein einziger verläßlicher und umfassender anatomisch-histologischer Befund vom Gehörorgan der Kretinen vorliegt.

Ich selbst hatte Gelegenheit, 4 Fälle von Kretinismus anatomisch zu untersuchen. Zwei Fälle von kretinischer Taubheit (Taubstummheit), einen Fall von hochgradiger Schwerhörigkeit bei einem kretinösen Kinde und einen Fall von Schwerhörigkeit bei einem kretinösen Hund.

In allen vier Fällen liegen über die Hörstörung des betreffenden Kretins verläßliche Angaben vor. An dem Hundekretin wurde, so gut es ging, die funktionelle Prüfung durchgeführt. Hierbei war man, wie bei den unintelligenten menschlichen Kretinen lediglich auf Bewegungsreaktionen angewiesen. Nun ist ja sicher, daß bei einem unintelligenten, torpiden Organismus erst ein sehr intensiver, kräftig einsetzender Schallreiz (Trompetenstoß, starkes Pfeifen) imstande ist, eine Reaktionsbewegung auszulösen. Schwächere Schalleindrücke, die vielleicht durch das Gehörorgan zur Perzeption gelangen, sind mangels einer anderen Verständigung mit dem Untersuchten unkontrollierbar, wenn sie eben nicht von Reaktionsbewegungen begleitet sind.

Die anatomische Beurteilung erstreckte sich in allen Fällen auf die makroskopische und mikroskopische Untersuchung der Gehörorgane beider Seiten mit dem im inneren Gehörgang gelegenen Stück des Acusticofacialis, auf die Untersuchung der Akustikuskern, des Hirnstammes und des Großhirns (Windungszüge, histologische Beschaffenheit der Hirnrinde). Von den Gehörorganen und dem Hirnstamm wurden vollständige Schnittserien angelegt. Die

Schnittdicke für das Gehörorgan betrug 15—20 μ , für den Hirnstamm 25—40 μ .

Gehörorgan und Gehirn wurden in 10prozentigem Formalin fixiert, die Gehörorgane wurden in Alkohol nachgehärtet und nach Zelleidineinbettung in 7prozentiger wässriger Salpetersäure entkalkt, sodann in Zelloidin umgebettet und mit Photoxylin auf Stabilithklötzen schnittfertig befestigt. Die mikroskopische Untersuchung des Gehirns wurde im neurologischen Institut (Vorstand: Hofrat Professor Obersteiner) ausgeführt.

Färbung: Hauptserie der Gehörorgane mit Hämalaun-Eosin, jeder 8. bzw. 9. Schnitt nach Kulschitzky (Markscheidenfärbung) und nach van Gieson. In der Serie des Hirnstammes wurde eine Reihe nach Pal-Weigert gefärbt, eine zweite, ebenso große Reihe mit Koehenillealaun nachgefärbt.

Für die Überlassung des Materials bin ich Herrn Hofrat Professor Wagner von Jauregg in Wien und Herrn Professor Bloch in Freiburg im Breisgau zu größtem Dank verpflichtet. Herrn Hofrat von Wagner verdanke ich die Gehörorgane des Hundekretins (Fall I) und des Falles II, Herrn Professor Bloch die Fälle III und IV (Del. und W.) und die in den Textfiguren I bis VI wiedergegebenen photographischen Aufnahmen. Für die freundliche Überlassung des Gehirns des Falles Del erlaube ich mir Herrn Professor Aschoff, Direktor des pathologisch-anatomischen Institutes in Freiburg, meinen besten Dank auszusprechen. Für die freundliche Durchsicht der Gehirnserien bin ich Herrn Hofrat Professor Obersteiner und Herrn Privatdozenten Dr. Otto Marburg, Assistenten am neurologischen Institut in Wien, für die wiederholten schriftlichen Nachrichten und die Durchführung der Ohrbefunde, in Fall III und IV den Assistenten der Universitäts-Ohrenklinik in Freiburg im Breisgau, den Herren Dr. Hechinger und Dr. Bernd, zu besonderem Dank verpflichtet.

Fall I.

Die Gehörorgane stammen von einem Hunde, der an endemischem Kretinismus litt. v. Wagner demonstrierte diesen Hund in der k. k. Gesellschaft der Ärzte in Wien (Sitzungsprotokoll der Sitzung am 9. Februar 1906, siehe Wiener klinische Wochenschrift 1906, Heft No. 7). Der Hund stammt aus Weißkirchen bei Judenburg in Steiermark, ist ungefähr ein Jahr alt und zeigt die Symptome des Kretinismus in unverkennbarer

Weise (S. Textfigg. 1—3): Dicker, kurzer Schädel, Hypertrophie der Weichteile besonders im Gesicht, plumpe, dicke und kurze Beine: Plumpe, ungeschickte und träge Bewegungen; äußerste Apathie. von Wagner wies darauf hin, wie wichtig es sei, das spontane Entstehen des Kretinismus bei Tieren nachzuweisen, wenn es sich darum handelt, experimentelle Versuche über die Erzeugung des endemischen Kretinismus anzustellen. In der Diskussion bemerkte Pupovac, das kretinistische Hunde in Gegenden von endemischem Kretinismus zweifellos vorkommen. So sah Pupovac in Admont (Steiermark) eine Hündin mit



Fig. 1.

5 Jungen, von denen 3 schwer kretinistisch, 2 leicht erkrankt waren, Schilddrüsenfütterung hatte bei 3 Jungen eine normale Weiterentwicklung zur Folge, 2 der schwer erkrankten Jungen gingen ein.

Ich selbst berichtete im Anschluß daran in derselben Sitzung über die funktionelle Hörprüfung des demonstrierten Hundekretins. Ich verwies darauf, daß ein normal hörender Hund prompt auf alle Stimmgabel- oder Pfeifentöne mit Kopf- oder Körperbewegungen reagiert, ja durch verhältnismäßig schwache Stimmgabeltöne aus dem Schlafe geweckt werden kann. Der normale Hund blickt sofort nach der Tonquelle, ist anfänglich ängstlich, später wendet er sich der Stimmgabel zu

und beschnuppert sie. Die hohen Töne rufen besonders starke Bewegungsreaktionen hervor. Der kretinöse Hund konnte durch starke Schallreize, am besten mittels tiefstönender Lärm-instrumente (Trompete) aus dem Schläfe geweckt werden, auch reagierte er darauf wachend mit (seinem sonstigen Verhalten entsprechend) flauen Kopfbewegungen. Dagegen war selbst auf stark tönende, hohe Pfeifen sowie mit der bis zur oberen Tongrenze reichenden Galtonpfeife keinerlei Reaktion zu erhalten. Auf tiefe und mittlere Stimmgabeltöne (C_1 bis c_1 , nahe dem Ohr) reagiert er nicht gleichmäßig: manchmal erweckte ihn der Ton aus seinem schlummerähnlichen Zustand, er hob den Kopf ein wenig, schnappte schläfrig nach der Gabelrichtung. Es scheint, daß ihm in diesem letzten Falle der tiefe Stimmgabelton das Fliegensummen vortäuscht und er infolgedessen das Schnappen als Abwehrbewegung ausführt. Manchmal bleibt jede Reaktion aus. Nach diesem Resultat besitzt der Hundekretin ein quantitativ beträchtliches Hörvermögen. Die mangelnde Perzeption hoher Töne gegenüber der sicheren Aufnahme tiefer und mittelhoher Töne spricht für eine Läsion des inneren Ohres, wobei jedoch eine weitere Lokalisation (Labyrinth, extra- und intrazerebraler Hörnerv) erst durch die anatomische Untersuchung möglich sein wird.

Des Weiteren beantwortete ich noch kurz die Frage, nach welcher Richtung wir von der histologischen Untersuchung des Gehörorgans dieses Hundes eine Förderung unserer Kenntnisse von der Anatomie des menschlichen Kretinohres zu erwarten haben.

Die charakteristischen Hörstörungen der menschlichen Kretinen lassen sich in drei Gruppen bringen. Die erste Gruppe umfaßt die Mittelohrkatarrhe, also Erkrankungen des schalleitenden Apparates, die bei den Kretinen, wie auch häufig sonst, durch die Hypertrophie des lymphadenoiden Gewebes des Nasenrachentraktes, vor allem durch adenoide Vegetationen verursacht werden. Durch Thyreoidinfütterung kommt es zur quantitativen Abnahme des lymphadenoiden Gewebes, womit eine Besserung, ja Heilung des Katarrhs und eine bedeutende Steigerung der Hörweite verbunden sein kann.

Die zweite Gruppe enthält die Fälle kretinischer Taubstummheit, die von Ausnahmefällen abgesehen, wohl zur Gattung der kongenitalen Taubheit zu rechnen ist. Die anatomische Grundlage der kretinischen Taubheit ist bisher nicht

bekannt. In den wenigen, in der Literatur enthaltenen Fällen läßt die Untersuchungsmethode viel zu wünschen übrig, überhaupt handelt es sich kein einziges Mal um einen einwandfreien Fall von Kretinismus. So ist es gerade in zwei in letzter Zeit (von Habermann) publizierten Fällen mehr als wahrscheinlich, daß gar nicht Gehörorgane von Kretinen, sondern von Idioten vorgelegen haben.

Die dritte Gruppe betrifft Fälle von mittelgradiger Schwerhörig-



Fig. 2.

keit, bei denen die genaue funktionelle Prüfung (und eine solche ist an relativ intelligenten Kretinen ganz gut durchführbar) eine Erkrankung des inneren Ohres ergab. Ich habe an dem umfangreichen Kretinenmaterial des Herrn Hofrates von Wagner im September 1904 drei derartige völlig einwandfreie Fälle feststellen können (s. ausf. im klinischen Teil). Überraschend ist nun, daß diese Hörstörungen der Kertinen, wie die Mittelohrerkrankungen, durch Thyreoidinfütterung günstig beeinflusst werden; ich hatte vorige Woche, als mich Herr Professor von Wagner, zur

Ohruntersuchung seines Kretinenmaterials nach Steiermark mitnahm, neuerlich Gelegenheit zwei von den oben erwähnten Kretinen zu untersuchen und habe bei beiden eine Besserung konstatieren können, die sich in einer gegenüber der Perzeptionsfähigkeit im September 1904 vorgeschrittenen Perzeption hoher Töne und Aufwärtsrückung der oberen Tongrenze kundgab. Beide Kretinen hatten ohne Unterbrechung Schilddrüsen-tabletten erhalten. Ähnliches konnte ich an zwei Kretinen in der Irrenanstalt Kierling-Gugging konstatieren, an welchen ich Dank der Freundlichkeit des Herrn Direktors Dr. Schlöß, seit vier Jahren den Einfluß der Thyreoidinfütterung auf das Gehörorgan beobachten kann.



Fig. 3.

Erkrankungen des inneren Ohres scheinen bei Kretinen nicht selten zu sein, doch ermöglicht die geringe Intelligenz der größeren Zahl der Kretinen keine genaue Stimmgabelprüfung, und infolgedessen auch keine genaue Diagnose der Veränderungen. Das anatomische Substrat dieser Erkrankungsform ist derzeit durchaus noch unbekannt und in dieser Richtung ist von der Untersuchung der Gehörorgane und des Gehirns des Hundekretins ein Nutzen zu erwarten.

Aus der Diskussion ist noch hervorzuheben, daß von Wagner die Fälle von Eberth, Schütz, Gurlt und Müller betreffend Befunde an Kälbern (Kalbkretinen) der Chondrodystrophie zurechnet

„einer Krankheit, die mit Kretinismus nichts zu tun hat, sondern zu gewissen Formen der Mikromyelia der Erwachsenen gehört.“ Auch die von Habermann untersuchten Fälle sind kaum als Kretinismus, sondern weit eher als Idioten zu deuten.

Über die Resultate der histologischen Untersuchung der Schilddrüsen und der Haut des Hundekretins sowie über den Erfolg der Schilddrüsenfütterung an einem anderen Hundekretin teilte Herr Hofrat von Wagner später noch folgendes mit (Sitzung der k. k. Gesellschaft der Ärzte in Wien am 1. Februar 1907):

Die makroskopische Untersuchung ergab wenig Bemerkenswertes, vor allem waren die Schilddrüsen vorhanden und ungefähr von normaler Größe. Es wurden daher Zweifel laut, ob man berechtigt gewesen sei, den Hund überhaupt als einen Kretin zu bezeichnen.

Prof. Schlagenhauser aber, der den größten Teil der Gewebe des Hundes zur mikroskopischen Untersuchung übernommen hatte, entdeckte in der Haut des Hundes einen merkwürdigen Befund, der das allergrößte Interesse erregen mußte. An Präparaten, die in Formol oder in Orthscher Mischung und Alkohol gehärtet und mit Hämatoxylin-Eosin gefärbt wurden, sieht man eine von der roten Farbe der Bindegewebsbalken sich scharf abhebende, rein blaufarbene Substanz, die sich teils in dünnen Streifen zwischen die Bindegewebszüge hineinschiebt und verzweigt, teils an einzelnen Stellen, besonders um die Talgdrüsen herum, sich in größeren Massen ansammelt und daher am Schnitte eine flächenhafte Ausdehnung gewinnt. Bei stärkerer Vergrößerung sieht man, daß diese Substanz eine teils feinfaserige, teils netzförmige Struktur zeigt. Die Substanz macht bei stärkerer Vergrößerung nicht den Eindruck eines präformierten Gewebes, sondern vielmehr eines Niederschlages oder vielmehr Koagulums; sie sieht aus wie ein aus einer Flüssigkeit abgeschiedenes Gerinnsel, ähnlich etwa, wie sich Fibringerinnungen mikroskopisch ausnehmen. Und es dürfte wohl auch als die richtige Erklärung für das Zustandekommen dieser Bildung anzusehen sein, daß man annimmt, eine in der lebenden Haut in halbflüssigem, kolloidem Zustand vorhandene Substanz habe beim Absterben oder infolge Einwirkung der Reagenzien dieses mit Hämatoxylin sich blaufärbende Koagulum abgeschieden.

Noch schöner als mit Hämatoxylinfärbung ließ sich diese Substanz durch Färbung mit Karbol-Thionin darstellen; die

Substanz färbt sich dabei hellrot und sticht scharf von der intensiv blauen Färbung des übrigen Gewebes ab.

Auch mit der Unnaschen polychromen Methylenblaufärbung ließ sich die Substanz nach Alkoholwirkung durch ihre schöne Rotfärbung sehr gut nachweisen. Dagegen gab sie, mit Thionin- und Toluidenblau behandelt, keine Metachromasie und auch mit Muzikarmin war keine elektive Färbung zu erzielen.

Außer dieser Substanz fand sich in der Kutis noch als bemerkenswerter Befund eine größere Menge von Mastzellen, die besonders an jenen Stellen sich zahlreich vorfanden, an denen die erwähnte Substanz in reichlicherer Menge vorhanden war.

Die eigentümliche Färbung dieser Substanz, die sich an allen Hautstücken des Hundes nachweisen ließ, allerdings am Kopf und Hals reichlicher als an den Extremitäten, legte sofort den Gedanken nahe, daß es sich da um eine Art schleimiger Substanz handle, die in die Haut eingelagert war. Denn die eigentümliche Färbung mit Hämatoxylin wenigstens ist auch dem Muzin eigen. Wir haben sofort daran gedacht, daß wir da etwas vor uns haben, was mit den Befunden, die englische Autoren an der Haut von Myxödemkranken erhoben haben, identisch sein dürfte. Wir erinnerten uns auch, daß seinerzeit Halliburton bei der chemischen Untersuchung der Haut Myxödemkranker einen abnorm großen Reichtum an Muzin gefunden hatte.

Zunächst war allerdings die Frage zu entscheiden, ob dieser Befund in der Haut des Hundes nicht etwa ein normaler oder eine Rasseneigentümlichkeit sei. Es wurden darum Hautstücke von 16 Hunden der verschiedensten Rassen untersucht. Es fand sich nun in den meisten Fällen keine Spur der beschriebenen, mit Hämatoxylin sich blaufärbenden Substanz. In einigen wenigen Fällen waren zwar Spuren davon vorhanden, aber nicht entfernt so massenhaft wie bei unserem kretinischen Hunde.

Konnte es so nicht mehr zweifelhaft sein, daß es sich da um einen pathologischen Befund handle, so wurde unsere weitere Annahme, daß das reichliche Vorkommen dieser Substanz in der Haut für den kretinischen Hund charakteristisch sei, bald in vollstem Maße bestätigt:

„Es gelang mir im Herbst des vorigen Jahres, wieder einen kretinischen Hund ausfindig zu machen, den Sie hier vor sich sehen. Dieser Hund, einer ganz anderen Rasse angehörig als

der erste, zeigte an einem ausgeschnittenen Stücke Haut vom Halse ganz genau denselben histologischen Befund wie der erste, nur in noch höherem Grade.

Es war also durch diese beiden, übereinstimmenden Befunde mit hinlänglicher Sicherheit festgestellt, daß die gefundene Hautveränderung das Myxödem des Kretinismus beim Hunde sei, eine Feststellung, die um so wichtiger ist, als ja die Berechtigung, die Hautveränderungen des endemischen Kretinismus als Myxödem anzusprechen, vielfach bestritten wird.

Es lag nahe, noch die Probe auf das Exempel zu machen und den Einfluß zu studieren, den Fütterung mit Schilddrüsen-substanz auf die von uns gefundene Hautveränderung haben würde. Diesen Versuch haben wir auch gemacht und es ergab sich, daß nach einer dreimonatigen Fütterung mit Schilddrüsen-tabletten die Menge der beschriebenen Substanz in der Haut sehr beträchtlich abgenommen hat, so daß man erwarten kann, daß die Haut nach hinlänglicher Dauer der Behandlung von dieser schleimigen Einlagerung ganz frei sein werde.“ In derselben Sitzung demonstrierte von Wagner einen zweiten Hundekretin. Ich lasse den Wortlaut des Sitzungsprotokolls folgen:

„Derselbe stammt aus der Gegend der Kropf- und Kretinismusendemie, nämlich aus St. Georgen ob Judenburg. Daß der Hund blödsinnig sei, daß er vor allem im höchsten Grade apathisch sei, konnte niemand bezweifeln, der ihn seinerzeit gesehen hat. Was seine Körperbeschaffenheit anbelangt, so fällt die Kürze der Nase, resp. der ganzen Schnauze auf; ferner die dicken plumpen Extremitäten. Ich kann diese Eigentümlichkeit der Körperbildung noch besser würdigen als Sie, da ich Gelegenheit hatte, die Verwandten des Hundes zu sehen, nämlich eine Schwester und einen Neffen. Dieselben haben ganz die schmalen, langen und zierlichen Schnauzen ihrer Rasse; denn um nicht ganz reinrassige Dachshunde handelte es sich ja anscheinend. Sie haben auch etwas längere und viel zierlichere Extremitäten als dieser Hund. Vor allem aber sind sie himmelweit von ihm verschieden durch die außerordentliche Lebhaftigkeit ihres Temperaments, während dieser Hund ein Ausbund von Stumpfsinn war. Seine Bewegungen waren so plump und langsam, daß er nicht imstande war, einem Menschen in langsamem Schritt auf einem Wege von fünf bis zehn Minuten nachzukommen. Er hatte ebenso wie der erste kretinische Hund, den ich Ihnen zeigte, einen sehr trägen Stoffwechsel; er

fraß sehr wenig, urinierte nur einmal des Tages und da nur ganz geringe Quantitäten und setzte nur sehr selten Kot ab.

Auffallend waren die Veränderungen, die mit dem Hunde im Laufe der Behandlung vor sich gegangen sind. Dieselben betreffen vor allem sein Temperament. Während er früher, ins Freie geführt, in schwerfälligem Trott nur immer geradeaus gezottelt war, ohne rechts oder links zu schauen und ohne sich um irgend etwas zu kümmern, läuft er jetzt häufig so, daß man ihm nicht nachkommen kann, beguckt und beschnuppert alles, bellt Menschen und Wagen an, kurz er benimmt sich auf der Gasse wie ein anderer, lustiger Hund. Zu Hause ist er jetzt zutunlich geworden und manchmal sogar zum Spielen geneigt. Interessant ist die Veränderung, die mit seinem Schweife vor sich gegangen ist. Vor der Behandlung hielt er den Schweif immer zwischen den Beinen eingeklemmt, mit der Spitze nach vorne gerichtet; und da er den ganzen Tag lag und immer auf seinem Schwanz, so hatte er denselben ganz abgescheuert, so daß derselbe an der Dorsalseite vollkommen haarlos war, Seit der Behandlung liegt er viel weniger und hält seinen Schwanz so wie jeder andere Hund, ja beim Laufen steil aufgerichtet und in steter, lebhafter Bewegung; infolgedessen ist sein Schwanz, wie Sie sehen können, dicht behaart geworden. Diese eingeklemmte und vorwärtsgekrümmte Schweifhaltung scheint allen kretinischen Hunden eigen zu sein; wenigstens können Sie das auf dem einen Bilde des ersten kretinischen Hundes sehr deutlich sehen¹⁾; und Cerletti und Perusini, die kürzlich einen aus dem Veltlin stammenden kretinischen Hund beschrieben haben, erwähnen diese Schweifhaltung ausdrücklich.

Auch der Stoffwechsel hat sich bei dem Hunde bedeutend gehoben. Er frißt jetzt reichlich, er trinkt öfters auch Wasser was er früher nie getan hat; er uriniert gerade so häufig und reichlich wie jeder andere Hund und hat regelmäßigen Stuhl.²⁾

Zum Schlusse noch ein Wort über die Schilddrüsen der beiden Hunde. Die Schilddrüse des ersten Hundes war, wie erwähnt, von ungefähr normaler Größe. Histologisch zeigte sich die Mehrzahl aller Alveoli sehr stark ausgedehnt, prall mit Kolloid gefüllt; die Zellen platt bis kubisch, anscheinend nicht verändert;

1) f. Textfigg. 1—3.

2) Der Bericht über die anatomische Untersuchung der Gehörorgane dieses Hundes (Hundekretin II) folgt demnächst.

das Zwischengewebe normal. Also das histologische Bild eines Kolloidkropfes, ohne daß makroskopisch Kropf, d. h. eine Vergrößerung der Schilddrüse, zu beobachten gewesen wäre. Genau dasselbe Bild bot auch ein Stück Schilddrüse, das wir dem zweiten Hunde exstirpierten.

Sie sehen, das anatomische Bild der Schilddrüse gibt kaum einen Anhaltspunkt zur Erklärung des Krankheitsbildes, denn solche Schilddrüsen kann auch ein ganz gesunder Hund haben. Andererseits doch der so auffällige Effekt der Schilddrüsenfütterung; also doch ein Beweis, daß es sich um mangelhafte Funktion der Schilddrüse, um Hypothyreoidismus gehandelt hat.

Die Lösung des Rätsels ist darin zu sehen, daß man es einer Schilddrüse überhaupt nicht ansehen kann, ob sie genügend funktioniert oder nicht; denn dazu sind unsere Kenntnisse vom Sekretionsvorgange in der Schilddrüse und seinem histologischen Korrelat noch viel zu lückenhaft, um nach dem Aussehen einer Schilddrüse sagen zu können, ob sie ausreichend funktioniert hat oder nicht.“

Der von mir anatomisch untersuchte, oben erwähnte Hundekretin I ergab folgenden Ohrbefund:

Äußeres Ohr beiderseits anatomisch normal. Gehörgang von Cerumenpfropfen erfüllt. Das Mittelohr zeigt eine stark durchfeuchtete, gering injizierte Schleimhaut, die gegenüber der Norm stark verdickt ist. Besonders die Bulla tympanica ist von einer stark verdickten und durchfeuchteten Schleimhaut bekleidet. Tubenschleimhaut wie die Trommelhöhlenschleimhaut verändert. Das Relief der medialen Trommelhöhlenwand ist infolge der Schleimhautverdickung nur unscharf sichtbar, vom Stapes nur das Köpfchen frei zu sehen.

Labyrinth: Pars superior: Gestaltlich normal, Nervenendstellen unverändert. Ductus und Sacculus endolymphaticus normal.

Pars inferior: Sacculus in normaler Gestalt erhalten, Macula sacculi gegenüber der Norm verkleinert, Neuroepithel niedrig, in ihm nur Stützzellen, vereinzelte Haarfortsätze, jedoch keine Haarzellen. Die Stützzellen sind unregelmäßig neben- und übereinander gelagert und teils zylindrisch säulenförmig, teils kubisch oder unregelmäßig polyedrisch geformt. Ductus reuniens und Vorhofblindsack obliteriert.

Ductus cochlearis: Der Vorhofteil und der untere Teil der Basalwindung zeigen ziemlich normale Querschnittsformen.

Nur an einzelnen Stellen (Taf. II Fig. 1) ist die Vestibularmembran auf die Papilla basilaris herabgesunken. Die darauf folgenden 3 Windungen sind jedoch durch völliges Herabsinken der Vestibularmembran auf die Basal- und die Außenwand vollständig verödet (Taf. II Fig. 2,3). Die Vestibularmembran ist in ihrer abnormen Lage durch Bindegewebe nicht fixiert (Taf. II Fig. 2,3). Ein freies endolymphatisches Lumen ist allerdings eingengt, nur am Kuppelende des Schneckenkanales vorhanden. Die Membrana basilaris ist allenthalben gegenüber der Norm bedeutend vertieft durch Massenzunahme der Fasern der Lamina propria (Taf. II Fig. 1). Die Tympanale Belegschicht ist dagegen nur angedeutet.

Äußere Wand des häutigen Schneckenkanales: Ligamentum spirale normal. Stria vascularis zum Teil unverändert, an vielen Stellen vom unteren Rande her verschmälert (Taf. II Fig. 1,2), sie reicht jedoch überall bis an den oberen Kanalkwinkel. Sulcus spiralis externus größtenteils verstrichen. Prominentia spiralis unverändert (Taf. II Fig. 4). Blutgefäßverteilung normal.

Cortisches Organ an den Stellen, an welchen der Schneckenkanal wegsam ist, unverändert. Sonst wird es durch einen soliden Zellhügel dargestellt, der keinerlei Räumlichkeiten erkennen läßt und in seiner Ausdehnung überall hinter der Größe der normalen Papille weit zurückgeblieben ist (Taf. II Fig. 1—4). In diesen Zellhügeln finden sich stellenweise Haar- und Pfeilerzellen und die typischen Stützzellreihen, an manchen Regionen fehlen die Haarzellen und die Pfeiler sind in normaler oder degenerierter Form (Steilstellung, Schwund der Pfeilerbasen) vorhanden (Taf. II Fig. 2,3). An vielen Stellen endlich erscheint die Papille lediglich aus Stützzellen (von normaler Gestalt) zusammengesetzt, oder stellt einen flachen Zellhügel dar (Taf. II Fig. 1,4), der aus unregelmäßig geformten, nebeneinanderliegenden Zellen aufgebaut ist. Die Bodenzellen fehlen durchaus (Taf. II Fig. 1—4). Die Cortische Membran findet sich an den Stellen, an welchen der Papillenquerschnitt normal ist, in normaler Lage und Ausdehnung, ohne kontinuierlichen Zusammenhang mit den Haarfortsätzen der Sinneszellen. Im übrigen wird sie gestreckt und in breiter, flächenhafter Verbindung mit den Papillenresten angetroffen oder sie ist geschrumpft, nach aufwärts gegen die Vestibularmembran zurückgeschlagen oder nach abwärts in den Sulcus

spiralis internus gesunken (Taf. II Fig. 1—4.) Endlich finden sich im Sulcus spiralis internus vereinzelte kugelige Körper, die nach ihrer Färbung den Corpora amylacea nicht unähnlich sind und sich bei Markscheidenfärbung nach Kulschitzky schwarzbraun tingieren. Das Epithel des Sulcus spiralis externus und internus ist überall erhalten, die Crista spiralis ist niedriger als sonst, weicht jedoch größtenteils in ihrer histologischen Zusammensetzung von der Norm nicht ab (Taf. II Fig. 1, 2, 4). Nur an vereinzelten Stellen ist das Labium vestibulare der Crista spiralis nicht entwickelt (Taf. II, Fig. 3).

Perilymphatisches Gewebe normal, Scalen frei bewegsam. Die Nische des Vorhofs- und des Schneckenfensters ist vollkommen von einem zarten, lockeren, bindegewebigen Maschenwerk erfüllt, dessen Räumlichkeiten von einer schwach blau (Hämalaun) gefärbten, schleimigen (?) Grundsubstanz ausgefüllt ist und das im ganzen an das typische, mesodermale Schleimgewebe erinnert, das am Embryo die perilymphatischen Räume und die gesamte Trommelhöhle erfüllt. Dieses Schleimpolster wird nach außen von dem (völlig normalen) Epithel der Trommelmöhhlenschleimhaut bekleidet, füllt die Nische des Vorhofsfensters und reicht bis an die Membrana tympani secundaria, in die es sich kontinuierlich fortsetzt.

Die Labyrinthkapsel weist reichliche Knorpelinseln auf.

Im oberen Teil (Dach) des inneren Gehörganges findet sich ein die ganze Breite des inneren Gehörganges einnehmender Knochenherd vom Typus der Otosklerose (chronische Otitis mit Neubildung von Blutgefäßen, reichlichen Knochenzellen, stark tingierter Grundsubstanz und großen von Blutgefäßen erfüllten Hohlräumen). Der Herd ist vom normalen Knochen der Umgebung durch eine scharfe Grenze geschieden.

Nervenganglien-Apparat.

Querschnitt des Acusticus von normaler Größe. Die beiden Vestibularganglien normal. Im Ganglion spirale sind die Ganglienzellen minder dicht gelagert als in der Norm (Taf. II Fig. 1, 2). Außerdem finden sich noch verstreut Ganglienzellen in dem im Modiolus verlaufenden Teil des Schneckenerven, in Form einzelner Ganglienzellen und Ganglienzellengruppen. An dem in der Lamina spiralis gelegenen Teil des Schneckenerven keinerlei Atrophie. Fazialis und Knieganglion normal.

Zusammenfassung.

Die Gehörorgane beider Seiten ergeben den gleichen Befund:

1. Ceruminalpfropfe des äußeren Gehörganges.
2. Verdickung und bedeutende Durchfeuchtung der Mittellohrschleimhaut mit nahezu vollkommener Verdeckung des Reliefs der inneren Trommelhöhlenwand und bindegewebiger Füllung der Fensternischen.
3. Verkleinerung und degenerative Atrophie der Macula sacculi.
4. Partielle Verödung des häutigen Schneckenkanals vom oberen Teil der Basalwindung bis an die Spitzenwindung.
5. Verdickung der Membrana basilaris.
6. Umschriebene Verschmälerung (Hypoplasie?) der Stria vascularis.
7. Partielle degenerative Atrophie (Schwund der Sinneszellen, der Kanalsysteme, Zunahme der Stützzellen) der Papilla basilaris.
8. Umschriebene Atrophie der Cortischen Membran und der Crista spiralis. (Fehlen des Labium vestibulare der Crista spiralis).
9. Kugelige Körperchen (Corpora amylacea) im Ductus cochlearis.
10. Reichliche Knorpelreste im Felsenbein.
11. Otoklerotischer Knochenherd im Dach des inneren Gehörganges.
12. Mangelhafte Gliederung und geringe Atrophie des Ganglion spirale. Geringgradige Atrophie des Ganglion spirale und des Nervus cochleae.

Die Seitengleichheit läßt die hauptsächlichsten der oben genannten Veränderungen als kongenitale erkennen und das Schwergewicht der Veränderungen ist in der partiellen Verödung des häutigen Schneckenkanals zu suchen. Auf eine Entwicklungshemmung, die schon in einem relativ frühen Embryonalstadium aufgetreten sein muß, läßt die mangelhafte Gliederung des Ganglion spirale schließen. In diesem letzteren Befund erinnert der Fall an eine kleine Anzahl in der Literatur bekannter Fälle kongenitaler Taubheit. So kann ich besonders auf den von mir untersuchten Fall von menschlicher kongenitaler Taubheit verweisen, der neben der mangelhaften Gliederung des Ganglion spirale auch eine mangelhafte Entwicklung der häutigen und der knöchernen Schnecke aufwies:

Die Spitzenwindung des häutigen Schneckenkanals stellte einen rundlichen Sack dar und durch Defekt der Scalensepta kam durch die Verschmelzung der Scala vestibuli mit der Scala tympani der nächst höheren Windung eine Scala communis zustande. Einige, in mancher Beziehung noch ähnlichere Befunde ergaben die Untersuchungen von Alexander und Tandler an kongenital tauben Hunden: Mangelhafte Gliederung des Ganglion spirale und Verödung des Schneckenkanals. Ein Unterschied gegenüber dem Hundekretin ist nur darin gelegen, daß der größte Teil der Basalwindung und der Vorhofteil des Schneckenkanals bei dem Hundekretin intakt gewesen ist, daß eben bei ihm keine Taubheit, sondern nur eine mäßige Schwerhörigkeit bestand.

Für die Verkleinerung und degenerative Atrophie der Macula sacculi ist wohl gleichfalls eine kongenitale Ursache heranzuziehen. Hierin und in dem Befunde der intakten Pars superior labyrinthi erinnern die Veränderungen des Hundekretins an die Befunde, die bei der sacculocochlearen Degeneration mihi (kongenitale Taubheit mit Degeneration der Pars inferior labyrinthi und intakter Pars superior) sich feststellen lassen, am meisten konstant und charakteristisch bei unvollkommen albinotischen, tauben Katzen. Man sieht somit, daß in mehr als einer Richtung die Labyrinthveränderungen bei dem Hundekretin Verwandtschaft mit den Veränderungen zeigen, die sich bei Tieren mit angeborenen Labyrinthanomalien und in einzelnen Fällen kontinentaler Taubheit beim Menschen finden.

Die im Punkte 6, 7 und 8 genannten Veränderungen könnten als kongenitale gedeutet werden, gehören jedoch als solche jedenfalls einer späten Entwicklungsperiode an. Zumindest ist nachgewiesen, daß in Fällen kongenitaler Taubheit die Stria vascularis ebensogut verkleinert (verschmälert) als vergrößert und tumorähnlich verdickt (Lindt, Alexander) gefunden werden kann. Die Veränderungen an der Papilla basilaris, an der Cortischen Membran und an der Crista spiralis sind mit Rücksicht auf den Zeitpunkt ihres ersten Auftretens nicht charakteristisch. Derartige Veränderungen finden sich typisch bei kongenitaler Taubheit, lassen sich aber auch in Fällen erworbener Taubheit, ja sogar spät bei eingetretener Labyrinthschwerhörigkeit (Manasse, Alexander) nachweisen.

Die kugligen Körper im Ductus cochlearis stellen höchstens entsprechend der Lage, in welcher sie sich befinden, einen

pathologischen Befund dar. Normalerweise sind solche Körper als Auflagerungen des Cortischen Organs anzutreffen. In unserem Falle fanden sie sich jedoch zerstreut in anderen Teilen des Schneckenkanals, zum Teile im Sulcus spiralis internus. Es wäre denkbar, daß es sich hier nur um eine Verlagerung handelt, es ist aber auch nicht auszuschließen, daß die kreisförmigen Querschnitte langgestreckten, strangförmigen Gerinnseln entsprechen und eine pathologische Entstehungsursache haben.

Die reichlichen Knorpelreste des Felsenbeins sind aus dem Alter des Hundekretins abzuleiten und stellen keinen pathologischen Befund dar. Sie finden sich in gleicher Ausdehnung an normalen einjährigen Hunden.

Die im Punkte 2 und 5 genannten Veränderungen besitzen vielleicht einige verwandtschaftliche Zusammengehörigkeit: Die Verdickung und Durchfeuchtung der Mittelohrschleimhaut und die Verdickung der Membrana basilaris. Allerdings ist mikroskopisch für die Verdickung der Mittelohrschleimhaut derselbe Befund festzustellen wie für die Verdickung der Haut, ein von einer schleimigen Substanz erfülltes Bindegewebsnetz, wogegen die Verdickung der Membrana basilaris durch Zunahme der Masse und des Dickendurchmessers der Basilarfasern zustande gekommen ist. Hierbei ist daran zu erinnern, daß am embryonalen Labyrinth die Membrana basilaris stets dicker gefunden wird als am voll entwickelten und bereits funktionierenden Gehörorgan und darnach wäre in der Verdickung der Membrana basilaris eine Hemmungsbildung zu erblicken. Auch das foetale Mittelohr ist von Schleimgewebe, Schleimpolstern, erfüllt. Das Neugeborene zeigt nur eine unvollkommen wegsame Paukenhöhle, doch kommt es nach den ersten Atemzügen und Schluckakten offenbar durch den Druck der in die Paukenhöhle eingedrungenen Luft sehr rasch zu einer Resorption des Schleimgewebes: An einem einjährigen normalen Hunde ist die Paukenschleimhaut äußerst zart, dünn, nicht durchfeuchtet. Bei dem einjährigen Hundekretin zeigt somit die Paukenschleimhaut Verhältnisse, die sich sonst nur kurze Zeit nach der Geburt finden: die Paukenhöhle hat sich postembryonal nur wenig weiter entwickelt und die embryonalen Schleimhautpolster haben besonders an der inneren Trommelhöhlenwand persistiert. Hierbei sei mit Rücksicht auf die bei den anderen untersuchten Kretinen gefundenen, analogen Veränderungen ausdrücklich auf

den Befund von der Füllung der Fensternischen durch schleimhaltiges Bindegewebe verwiesen.

Die im äußeren Gehörgang gefundenen Zeruminalpfropfe stellen einen Nebebefund dar. Immerhin ist erwähnenswert, daß unter den Tieren mit angeborenen Labyrinthanomalien besonders die Tanzmaus fast stets Zeruminalpfropfe aufweist.

Es ergibt sich nun die Frage, ob die festgestellten, histologischen Veränderungen dem intra vitam erhobenen, funktionellen Ohrbefund entsprechen.

Der anatomische Befund ist nicht imstande, uns auf dem Boden der Helmholtz'schen Theorie das Resultat der intra vitam vorgenommenen Funktionsprüfung zu erklären. Dabei ist allerdings von Bedeutung, daß wir bei der Hörprüfung der Tiere lediglich auf Reaktionsbewegungen angewiesen sind, logischerweise aber nicht die Notwendigkeit vorliegt anzunehmen, daß jede Art von Höreindruck überhaupt oder gar stets von einer Reaktionsbewegung begleitet ist. Daß das Tier auf den Ton tiefer Stimmgabeln reagiert, ist nach dem Labyrinthbefund noch erklärbar: Die Spitzenwindung wurde intakt gefunden. Auffallend bleibt aber, daß das immerhin bedeutende Schalleitungshindernis, welches durch die ödematöse Verdickung der Paukenschleimhaut und die bindegewebige Füllung der Fensternischen dargestellt wird, nicht hochgradig genug war, um die Perzeption tiefer Töne zu verhindern. Hier ist zu bemerken, daß wir wie sonst bei der Prüfung klinischer Fälle die C₁-Stimmgabel, also keineswegs einen der tiefsten Töne benützt haben, und wir sehen ja auch bei der Untersuchung von Fällen von Schalleitungshindernis beim Menschen, daß durch verhältnismäßig bedeutende Behinderung der Schalleitung die Perzeption der C₁-Stimmgabel nicht vollständig aufgehoben wird. Dazu kommt noch, daß, wie ich bei der Demonstration auch hervorhob, dem Tiere vielleicht die Perzeption des brummenden, tiefen Stimmgabeltones vom Fliegensummen her bekannt war, wenigstens machte es als Reaktionsbewegung auf die dem Ohr genäherte C₁-Stimmgabel eine Pfoten- und Kopfbewegung, die sonst Hunde ausführen, wenn sie von Brummfiegen belästigt werden. Für die Tatsache, daß der Hund auf hohe Stimmgabel- und Pfeifentöne nicht reagiert hat, gibt der anatomische Befund keine Erklärung. Gerade im Vorhofteil und am unteren Teil der Basalwindung, die nach der Helmholtz'schen Theorie der Perzeption hoher Töne dienen, fand sich das

Cortische Organ und der Querschnitt des Schneckenkanals wenig verändert, stellenweise vollständig intakt. Allerdings ist zu bedenken, daß infolge der Stumpfheit des ganzen Tieres und seiner mangelhaften Aufmerksamkeit die Reaktionsbewegung auf den wohl perzipierten, hohen Ton möglicherweise ausgeblieben ist.

Bei der mangelhaften Perzeption hoher Töne kam endlich noch der Befund der vollständigen Füllung der Nische des Schneckenfensters (bis an die *Membrana tympani secundaria*) in Betracht. Es fragt sich, ob ein Schalleitungshindernis, das gerade gegen den Abschnitt der Schnecke gerichtet ist, der der Perzeption der hohen Töne dient (Schneckenbasis und Vorhofteil) nicht auch zu einer Aufhebung der Perzeption hoher Töne, beziehungsweise zu einem Herabrücken der oberen Tongrenze führt. Anatomische Befunde von Fällen chronischer Mittelobereiterung lassen diese Annahme als möglich erscheinen. Hier finden wir fast ausnahmslos eine Herabsetzung der oberen Tongrenze und trotzdem erweist sich in manchen dieser Fälle (allerdings nur in solchen, in welchen die Perzeption der hohen Töne mäßig herabgesetzt ist) das Corti'sche Organ nicht selten unverändert, dagegen wird die Nische des runden Fensters, auch der Anfangsteil der *Scala tympani* von Bindegewebe oder Knochen erfüllt gefunden.

Zuletzt ergibt sich die Frage, ob die anatomischen Veränderungen eine therapeutisch herbeigeführte oder spontane Besserung des Hörvermögens möglich erscheinen lassen. Ich glaube, daß diese Frage bis zu einem gewissen Grad bejaht werden muß, sofern man sich vorstellen kann, daß das Lumen des häutigen Schneckenkanals sich wieder herstellen und die normalen Kanalsysteme der *Papilla basilaris* wieder auftreten können. Hier wäre daran zu erinnern, daß keine Obliteration des Kanals im strengen Wortsinne vorlag, etwa derart, wie man sie in manchen Fällen kongenitaler Taubheit bei Obliteration der *Pars inferior* findet: Die *Vestibularmembran* ist in unserem Falle auf die *Basilarwand* und die *Außenwand* herabgesunken (Taf. II Fig. 1—4), nirgends jedoch durch ein schleimiges Exsudat mit ihr verklebt, oder mit ihr durch Bindegewebe verlötet. Gerade bindegewebige Verbindungen bilden dagegen den typischen Befund bei der durch Obliteration der *Pars inferior* hervorgerufenen Taubheit, und während diese letzteren Veränderungen von vornherein irreparabel erscheinen, ist die Möglichkeit nicht von der Hand zu weisen, daß beim Kretin durch

Resorptionsvorgänge oder vielleicht durch Ausgleichung der Druckverhältnisse in den endo- und perilymphatischen Räumen des Labyrinths, also zuletzt durch Änderungen der Strömungs- und Druckverhältnisse in den Aquaedukten sich das Lumen des Schneckenkanals wieder herstellt und im Anschluß daran die Papille, die wenigstens an vielen Stellen das gesamte Zellenmaterial der normalen Papille aufwies, funktionsfähig wird. Von einer Besserung des Hörvermögens bis zur Norm kann natürlich keine Rede sein. Wir müssen daran festhalten, daß die spezifischen Sinneszellen der peripheren Sinnesorgane postembryonal wie die Ganglienzellen des Zentralnervensystems weder neu entstehen noch regeneriert werden können. Somit sind diejenigen Regionen, an welchen nur Pfeilerrudimente gefunden wurden und an welchen die Haarzellen fehlten, als dauernd und irreparabel verändert zu betrachten (Taf. II Fig. 1, 4).

Endlich verdient noch der in der Decke des inneren Gehörganges gefundene, ostitische Knochenherd Erwähnung. Eine derartige Knochenveränderung ist bisher nur einmal von Katz-Beyer an einer kongenital-tauben Katze festgestellt worden, allerdings in anderer topographischer Orientierung. Was die Lage des Knochenherdes im vorliegenden Falle anlangt, ist vor allem auf den Befund bei Kretin III zu verweisen, bei welchem sich gleichfalls ostitische Knochenveränderungen im inneren Gehörgang fanden. In Analogie mit ähnlichen Befunden beim Menschen (Lindt, Manasse, Politzer, Alexander) sind bei dem Hundekretin die Knochenveränderungen als kongenitale aufzufassen.

Fall II.

Dieser menschliche Kretin ist von Hofrat von Wagner untersucht und beobachtet worden, und hat durch 2 Jahre Thyreoidin-Tabletten erhalten (s. S. 77). In dem zweiten Berichte¹⁾ von Wagners finden sich über den vorliegenden Fall und seine Familienangehörigen folgende Angaben:

Ein besonderes Interesse beanspruchen die vier Kinder der Familie K. Von denselben wurde mir zuerst der damals zweijährige Lorenz K. vorgestellt. Das Kind konnte damals nicht nur

1) Siehe Wiener klinische Wochenschrift. XX. Jahrgang, Heft Nr. 2.

nicht gehen oder stehen, sondern nicht einmal sitzen. Die Nasenwurzel war derartig eingezogen und abgeflacht, daß von einer Nasenwurzel kaum die Rede sein konnte; unter derselben saß ein äußerst kurzer Nasenstummel. Die Wangen, Lider, Lippen, ja das ganze Gesicht waren äußerst gedunsen; auch am übrigen Körper sehr viel schlaffes Fett. Die Gesichtsfarbe extrem bleich, die Haut fast durchscheinend. Der Mund war weit offen und aus demselben hing die Zunge heraus. Diese Makroglosie war schon bei der Geburt vorhanden, während die Hautschwellungen bei der Geburt noch nicht in so hohem Grade entwickelt waren. Die Nahrungsaufnahme war sehr mangelhaft; der Stuhl selten und hart. Schilddrüse nicht vergrößert, aber durch Palpation deutlich nachweisbar. Keine Pseudolipome. Die große Fontanelle war noch offen.

Von irgend einer geistigen Entwicklung war bei dem Kinde noch keine Spur vorhanden; es fixierte nicht, zeigte auf keine Weise irgend eine Aufmerksamkeit auf Sinnesreize. Hörvermögen daher nicht zu prüfen.

Auffallend war bei dem Kinde die Neigung, den Kopf immer nach rückwärts gebeugt zu halten. Beim Versuche, das Kind aufzurichten, konnte man das etwa als eine Schwäche der den Kopf aufrecht haltenden Muskeln deuten; es war aber auch im Liegen die Neigung bemerkbar, den Kopf nach rückwärts zu beugen.

Die Dosis der verabreichten Tabletten (0,324) betrug zuerst eine halbe pro die, nach drei Monaten wurde auf eine Tablette täglich gestiegen. Nach einem Jahre wurde die Dosis weiter auf eine und nach zwei Jahren auf zwei Tabletten pro die gesteigert.

Der Erfolg war ein sehr wenig befriedigender. Die vorher retardierte Zahnung wurde beschleunigt, so daß das Kind bald alle Zähne seines Alters hatte. Die Fontanelle schloß sich; die Makroglossie wurde ganz rückgängig; auch die Schwellungen am Körper und Gesicht schwanden, so daß das Kind schließlich ziemlich abgemagert war. Doch behielt es unverändert seine extremblasse Hautfarbe. Vor allem aber trat in psychischer Beziehung nicht die mindeste Besserung ein. Das Kind konnte nach dreijähriger Behandlung nicht nur nicht stehen oder gehen, es konnte nicht einmal sitzen. Es wurde daher nach drei Jahren außer Behandlung gesetzt und ist bald darauf gestorben.

Von ungünstigem Einfluß mag in diesem Falle gewesen sein, daß das Kind während der Behandlung Keuchhusten und Masern durchmachte.

Während dieses Kind in Behandlung war, brachte dessen Mutter eines Tages ein anderes Kind, ein zehn Monate altes Mädchen (Fall II), das ebenfalls noch gar kein Zeichen geistiger Entwicklung darbot, ebenfalls die Neigung hatte, den Kopf nach rückwärts zu biegen und ebenfalls die Zunge aus dem Munde herausragend hatte. Von myxödematösen Schwellungen war damals noch nicht viel zu sehen.

Nach weiteren drei Monaten waren aber die myxödematösen Schwellungen ebenso stark entwickelt wie beim Bruder; die große Fontanelle noch offen, noch kein Zahn im Durchbruch. Von da ab wurde auch die Behandlung eingeleitet, mit demselben unvollkommenen Erfolge wie bei dem früher beschriebenen Kinde. Die Zähne kamen rasch zum Vorschein; die Makroglossie schwand im Laufe längerer Zeit und es trat Abmagerung ein. Die Fontanelle blieb in diesem Falle bis zum Tode offen.

Im übrigen blieb der psychische Zustand und die Blässe der Gesichtsfarbe unverändert; auch dieses Kind konnte nach zweijähriger Behandlung, also über drei Jahre alt, noch nicht sitzen und wurde deshalb aus der Behandlung gegeben.

Das Kind starb ein Jahr später. Bei der von Professor Schlagenhauser ausgeführten Obduktion zeigte sich die Schilddrüse vorhanden, weder besonders vergrößert, noch atrophiert. Die histologische Untersuchung zeigte aber, daß das Gewebe der Schilddrüse pathologische Veränderungen allerhöchsten Grades aufwies und zwar bezogen sich diese Veränderungen auf die Drüsenzellen selbst. Die genaue Beschreibung des Präparates wird durch Prof. Schlagenhauser an anderem Orte stattfinden.

(Das Gehörorgan dieses Falles wies ebenfalls schwere Veränderungen und zwar im inneren Ohre auf, worüber Dr. Alexander, der das Gehörorgan histologisch untersucht hat, seinerzeit berichtet wird).

„In diesen beiden Fällen handelte es sich offenbar um angeborenen Kretinismus. Ich selbst habe die Fälle zwar erst im Alter von zwei Jahren, resp. zehn Monaten gesehen; ich konnte mich ferner im ersten Falle durch die Angaben der Mutter, im zweiten Falle durch eigene Beobachtung überzeugen, daß das Myxödem, d. h. die demselben angehörige Hautschwellung, erst im extrauterinen Leben zur Entwicklung kam. Andererseits ließ

die bestimmte Angabe der Mutter, daß die Makroglossie schon bei der Geburt vorhanden war, keinen Zweifel darüber aufkommen, daß es sich um eine angeborene Störung handelt, um so mehr, als die Richtigkeit dieser Angabe durch die an dem gleich zu erwähnenden dritten und vierten Kinde derselben Mutter gemachte Beobachtung bekräftigt wurde.

Die Erfahrung an den zwei eben geschilderten Fällen hatte gezeigt, daß dieselben zwar auf die Schilddrüsenbehandlung reagierten (Beförderung der Zahnung, Fontanellenschluß, Schwinden der Hautschwellungen und der Makroglossie), daß aber anderseits die ausgebliebene Gehirnentwicklung durch die Behandlung gar nicht beeinflußt wurde; das erste Kind konnte z. B. mit vier Jahren noch nicht einmal sitzen, geschweige denn stehen oder gehen. Von Sprachentwicklung war noch keine Spur vorhanden; auch die charakteristische Anämie erwies sich der Behandlung gegenüber refraktär.“ (v. Wagner).

Die übrigen beiden Geschwister sind zum erstenmal im Alter von 6 Wochen von v. Wagner untersucht worden:

„Im Mai 1904 kam die Mutter der beschriebenen zwei Fälle mit einem erst sechs Wochen alten Kinde, das eine ausgeprägte Makroglossie zeigte, die es nach Angabe der Mutter bereits bei der Geburt gehabt hatte. Schwellungen der Weichteile waren noch nicht ausgeprägt. Doch war schon die charakteristische, bleiche Gesichtsfarbe nachweisbar; auch die extrem kurze, typische Sattelnase fehlte nicht.

Das vierte Kind zeigte im Alter von sechs Wochen (August 1906) einen kleinen Kropf, die typische abnorm kurze, stark gesattelte Nase, die Neigung, den Kropf stark nach rückwärts zu beugen, Makroglossie, eine abnorm große Fontelle. Aber noch kein deutliches Myxödem. In beiden Fällen wurde die Thyreoidinbehandlung sofort eingeleitet“.

Über den Erfolg der Thyreoidinfütterung bei der Schwester des Falles II, Marie K., die seit Mai 1904 Thyreoidintabletten erhält, verdanke ich Herrn Hofrat v. Wagner folgende Angaben: „Februar 1908. Sie fängt nach Angaben der Mutter jetzt hübsch zu reden an, nur versteht man sie noch nicht gut. Hört ziemlich gut. Hat jetzt alle Zähne ihres Alters, gute Gesichtsfarbe. Hat im Gesichtsausdruck absolut nichts Kretinisches mehr. Läuft ganz gut. Körperlänge 100 cm“.

Alle vier Fälle, die Kinder der Familie K. gehören somit der Gruppe des kongenitalen Kretinismus an und zwar einer Form, bei welcher die körperlichen Zeichen des Kretinismus schon am Neugeborenen zu finden sind.

Anatomischer Befund.

Die anatomische Untersuchung des Ohres in dem von Professor Schlagenhauser obduzierten Fall ergibt folgendes:

Am Gehirn und den Gehörorganen makroskopisch keine Veränderungen.

Mikroskopischer Befund.

Äußeres Ohr unverändert.

Mittelohrschleimhaut beiderseits blaß, stark durchfeuchtet, verdickt. Relief der inneren Trommelhöhlenwand infolge dieser Schleimhautveränderungen verwaschen.

Labyrinth.

Die Pars superior zeigt normale Gestalt. Die häutigen Wände sind durch Zunahme der Lamina propria bedeutend verdickt. Die Cristae ampullares zeigen ein sehr flaches Epithel mit stark verminderter Anzahl der Haarzellen. Die erhaltenen Haarfortsätze sind kolbenförmig, die Kupulae vollständig normal. Das Sinnesepithel der Macula utriculi ist gleichfalls stark abgeflacht. Im Neuro-Epithel selbst sind nur wenige Sinneszellen zu finden. Das Neuro-Epithel wird zum größten Teil aus Stützzellen zusammengesetzt. Die erhaltenen Haarfortsätze sind in eine blaurot gefärbte Masse eingebettet, die eine zarte Streifung erkennen läßt (ähnlich Fall III, Taf. III Fig. 12). Über dieser Masse findet sich in Form von unregelmäßigen Klumpen und Schollen eine rudimentäre Statolithenmembran. Statolithen sind nicht vorhanden.

Pars inferior. Sacculus von normaler Gestalt. Macula sacculi stark verkleinert, in den histologischen Veränderungen mit der Macula utriculi übereinstimmend. Ductus reuniens und Vorhofblindsack unverändert. Ductus und Saccus endolymphaticus auffallend groß und weit.

Ductus cochlearis. Im Vorhofteil und im Beginn der Basalwindung zeigt der häutige Schneckenkanal normale Querschnittsform. Der obere Teil der Basalwindung und die Mittelwindung sind spaltförmig verengt (Taf. II Fig. 5, 6, 7). Die Spitzenwindung zeigt normale Querschnittsgestalt, ist jedoch viel kleiner als in der Norm (Taf. II Fig. 8). Diese Verkleinerung muß zum Teil als Folgeerscheinung der hochgradigen Degeneration des Ringbandes und der Verödung des axialen Winkels des häutigen Schneckenkanals aufgefaßt werden (Taf. III, Fig. 9, Lsp.). In seiner Längsausdehnung zeigt dagegen der Ductus cochlearis vollkommen normale Verhältnisse. Die Verödung des axialen Winkels kommt dadurch zustande, daß die Membrana vestibularis mit der Cortischen Membran der Crista

spiralis angelegt und mit ihr verlötet ist (Taf. II, Fig. 8; Taf. III, Figur 9).

Die Membrana basilaris ist durch Zunahme der in der Lamina propria verlaufenden Fasern bedeutend verdickt. Das Ligamentum spirale im Vorhofabschnitt und im unteren Teil der Basalwindung von normaler Querschnittsgestalt. Es enthält nur spärliche und kleine Degenerationsherde, in welchen die Zellen größtenteils zugrunde gegangen und die Grundsubstanz verflüssigt ist (Taf. II Fig. 6, Lsp.). Höher oben nehmen diese Verflüssigungsherde an Umfang immer mehr zu, bis endlich in der ganzen Mittel- und Spitzenwindung bis auf wenige normale Stellen (Taf. II Fig. 8), nur mehr wenige Faserreste des Ligamentum spirale übrig sind (Taf. III Fig 9). Im Vorhofteil ist die Prominentia spiralis noch erhalten. In der ganzen übrigen Schnecke fehlt sie. Die Stria vascularis ist an ihrem unteren Rande bedeutend verschmälert. Sie erreicht jedoch überall den oberen Winkel des Schneckenkanals (Taf. II Fig. 5, 6, 7). Im Vorhofteil und der Basalwindung enthält sie eine geringe Menge auffallend großer Blutgefäße. Höher oben läßt sie weder Blutgefäße noch Kapillaren erkennen. Sie führt wie das ganze übrige Labyrinth kein Pigment. In der Spitzenwindung ist stellenweise auch der vestibulare Winkel des Schneckenkanals verödet (Taf. II Fig. 8,c).

Die Crista spiralis ist im Vorhofteil und in der Basalwindung flacher als sonst, zeigt jedoch noch die normale zellige Zusammensetzung (Taf. II Fig. 5, 6, Csp.). Höher oben ist sie nur in Resten vorhanden, läßt keine zellige Gliederung mehr erkennen und endet in Form eines niedrigen aus kleinen, unregelmäßigen Zellen zusammengesetzten Hügels (Taf. II Fig. 7, 8). Die Cortische Membran ist überall vorhanden, zum Teil gerade gestreckt, frei in den Schneckenkanal hineinragend. An einzelnen Stellen ist sie von einer bindegewebigen, kernhaltigen Hülle umgeben, abgekapselt (Taf. II Fig. 5), an anderen Stellen ist sie mehr oder mindergradig geschrumpft (Taf. III Fig. 10) und zusammengerollt in den Sulcus spiralis internus hinabgesunken (Taf. II Fig. 8). Das Epithel des Sulcus spiralis internus und externus fehlt durchaus.

Nur in einem kleinen Stück der Basalwindung läßt die Papilla basilaris annähernd normalen Querschnitt und Haarzellen erkennen und zeigt sonst nirgends normale Gestalt und

Zusammensetzung. In einzelnen Teilen der Basalwindung sind noch Pfeiler oder Pfeilreste und ganz unregelmäßig gelagerte Stützzellen zu finden (Taf. II Fig. 6). Die Haarzellen fehlen überall (Taf. II Fig. 5—8). Im Vorhofteil und in der Mittel- und Spitzenwindung ist die Papille durch einen flachen, aus kleinen polyedrischen Zellen zusammengesetzten Zellhügel angedeutet (Taf. III Fig. 10) oder sie fehlt gänzlich (Taf. II Fig. 7, 8, Taf. III Fig. 9).

In der Basalwindung finden sich stellenweise in axioperipherer Richtung quer durch den Ductus cochlearis verlaufende, zumeist aus einer bindegewebigen Doppellamelle bestehende Septa (Taf. II Fig. 5, s), welche vom axialen Winkel des Schneckenkanals entspringen, die Cortische Membran zwischen sich fassen und einschließen. Diese Septa enden an der Außenwand des Schneckenkanals, an der Stelle, an welcher sich sonst die Prominentia spiralis findet und gehen dort kontinuierlich in den epithelialen Teil der Stria vascularis über. Durch diese Septa wird der häutige Schneckenkanal in einen unteren und einen oberen Teil geschieden (Taf. II Fig. 5).

Ductus und Saccus endolymphaticus sind auffallend weit und groß.

Labyrinthkapsel und perilymphatisches Gewebe.

Knochen unverändert. Die Nischen des Vorhofs- und des Schneckenfensters sind von einem feinmaschigen (schleimig degenerierten) Bindegewebe ausgefüllt, das den tieferen Schichten der bedeutend verdickten, succulenten Paukenschleimhaut angehört. Die Schneckenkapsel enthält reichliche Knorpelinseln. Das perilymphatische Gewebe ist dürrtig entwickelt, das Labyrinth, wie das übrige Gehörorgan vollkommen pigmentlos. Die Scala tympani ist in voller Ausdehnung normal und weg-sam. Die bindegewebige Füllung der Nische des Schneckenfensters findet an der Membrana tympani secundaria ihr Ende und läßt das blinde Ende der Scala tympani vollständig unverändert.

Nerven- und Ganglien-Apparat.

Der Nervus acusticus und seine Ganglien sind gering atrophisch, doch ist die Querschnittsgröße des Nerven und seiner Ganglien normal und die Atrophie nur daran zu erkennen, daß die Nervenfasern und Ganglienzellen nicht so dicht gelagert

sind wie in der Norm und zum Teil sogar größere Hohlräume zwischen sich freilassen. Im atrophischen Ganglion spirale Bindegewebswucherungen (Taf. III Fig. 11).

Fazialis und Ganglion geniculi normal. Die erhaltenen Teile des Akustikus geben normale Markscheidenfärbung.

Der Hirnstamm zeigt im Oktavusgebiet keine Veränderungen Rinde des Schläfenlappens und Windungszüge ohne Veränderungen.

Zusammenfassung.

Die Gehörorgane beider Seiten ergeben den gleichen Befund.

1. Bedeutende Verdickung der Mittelohrschleimhaut durch Einschaltung einer breiten Schichte myxomatösen Bindegewebes.

2. Verdickung der häutigen Wände der Pars superior.

3. Degenerative Atrophie des Sinnesepithels der Cristae ampullares und der Macula utriculi.

4. Degenerative Atrophie der Macula sacculi und der Papilla basilaris cochleae.

5. Spaltförmige Verengerung des Ductus cochlearis der Basal- und Mittelwindung. Konzentrische Verkleinerung der Spitzenwindung.

6. Zirkumskripte Verödung des axialen und vestibularen (oberen) Winkels des Schneckenkanals.

7. Verdickung der Membrana basilaris.

8. Degenerative Atrophie des Ligamentum spirale, der Stria vascularis und der Crista spiralis.

9. Atrophie und Abkapselung der Cortischen Membran.

10. Septenbildung im häutigen Schneckenkanal.

11. Ektasie des Ductus und Sacculus endolymphaticus.

12. Füllung der Fenesternischen durch schleimiges Bindegewebe.

13. Gänzlicher Pigmentmangel des Gehörorgans, Atrophie des perilymphatischen Gewebes, reichliche Knorpelinseln der Labyrinthkapsel.

14. Geringe Atrophie (Hypoplasie) des Akustikus und seiner Ganglien.

15. Hirnstamm und Hirnrinde ohne Veränderungen.

Die Beobachtung dieses Kretinen intra vitam ließ über das Gehörorgan nichts Genaues aussagen. Da das Kind nicht fixierte und auf keinerlei Sinnesreize reagierte, war das Gehör-

vermögen nicht prüfbar. Die anatomische Untersuchung des Gehörorganes ergibt schwere Veränderungen am inneren Ohr und besonders mit Rücksicht auf den Befund des Fehlens der Sinneszellen und des Cortischen Organes muß die Diagnose auf vollkommene Taubheit lauten. Nach den anamnestischen Daten und dem Befund liegt unzweifelhaft ein Fall kongenitaler Taubheit gegeben durch kongenitalen, schweren Kretinismus vor. Der Fall weist anatomisch manche Berührungspunkte mit Fällen kongenitaler, nicht kretinischer Taubheit auf, ist aber anderseits durch wesentliche, ganz charakteristische Befunde von der nicht kretinischen Taubheit unterschieden. So ist die degenerative Atrophie sämtlicher, labyrinthärer Nervenendstellen nicht selten auch bei kongenitaler, nicht kretinischer Taubheit zu beobachten. Allerdings muß zugegeben werden, daß namentlich bei den hereditären Formen die Degeneration der Pars inferior gegenüber derjenigen der Pars superior überwiegt, ja gar nicht selten auf die Pars inferior beschränkt bleibt und die Pars superior normal getroffen wird. Die degenerative Atrophie des Ligamentum spirale, der Crista spiralis und der Stria vascularis sind gleichfalls Veränderungen, die wir von den bekannten, anatomischen Befunden bei kongenitaler Taubheit sehr wohl kennen. Meine eigenen Untersuchungen zeigten auch, daß besonders die Stria vascularis in diesen Fällen bereits in einem sehr frühen Embryonalstadium verändert angetroffen wird oder sogar von vornherein pathologisch angelegt erscheint. Die Atrophie und Abkapselung der Cortischen Membran findet sich gleichfalls in vielen Fällen kongenitaler Taubheit verzeichnet. Ich selber konnte an einem von mir untersuchten Falle alle möglichen Varietäten der Abkapselung feststellen und auch nachweisen, daß die Septenbildung im Schneckenkanal und die Abkapselung der Cortischen Membran (wie sich dies auch im vorliegenden Falle herausgestellt hat) eng zusammengehörende Befunde darstellen.

Auch der Befund 13 (S. 82) erinnert an die typischen Taubstummenbefunde, so wird besonders in Fällen von kongenitaler Taubstummheit das Gehörorgan ohne Pigment gefunden, und in diesen Fällen entspricht der Befund der Pigmentarmut des ganzen Körpers einem unvollkommenen Albinismus. Auch die reichlichen Knorpelinseln werden in Fällen kongenitaler Taubheit oft beobachtet, sind übrigens in Anbetracht des jugendlichen Alters des vorliegenden Falles gar nicht überraschend. Die Verdickung der Membrana basilaris wird gleichfalls ungemein häufig in Fällen

von Funktionslosigkeit des inneren Ohres gefunden und sowohl bei kongenitalen als auch bei erworbenen Krankheitsfällen beobachtet.

Von den bisher bekannten Befunden bei kongenitaler Taubheit weicht aber schon der Befund der Verdickung der Wände der Pars superior ab und ebenso erscheint es auffallend, daß ein Abschnitt des Gehörorgans (der Ductus cochlearis) spaltförmig verengert, in der Spitzenwindung sogar konzentrisch verkleinert ist, während der Ductus und Sacculus endolymphaticus stark erweitert gefunden werden.

An erworbene oder zumindest relativ spät einsetzende, kongenitale Veränderungen erinnert die zirkumskripte Verödung des Schneckenkanals. Sie stellt gewiß nur einen höheren Grad der in der Basal- und Mittelwindung bestehenden spaltförmigen Verengung des Ductus cochlearis dar. Nimmt man nun an, daß sie durch mechanische Einflüsse, durch bedeutende Druckschwankungen im inneren Ohr verursacht worden ist, so hängt der Befund der Verengung und der zirkumskripten Verödung des Ductus cochlearis eng zusammen mit der Ektasie des Ductus und Saccus endolymphaticus. Die Ektasie dieser letzteren Teile müßte schlechterdings als kompensatorische aufgefaßt werden. Allerdings ist noch bis vor kurzer Zeit auch die Ektasie des häutigen Labyrinths als charakteristische, kongenitale Veränderungen geführt worden. Ich habe jedoch in einem Falle von Labyrinthitis bei Chlorom gezeigt, daß eine Ektasie des häutigen Labyrinths sehr wohl als erworbene Veränderung auftreten kann und seither sind bei entzündlichen Labyrinth Erkrankungen auch von Rutin sicher erworbene labyrinthäre Ektasien festgestellt worden.

Als vollkommen charakteristisch für den vorliegenden Fall selbst müssen aber 2 Veränderungen angesehen werden:

1. Der Befund, daß an allen diesen schweren Labyrinthveränderungen der Nervus acusticus und sein Ganglion nur äußerst geringen Anteil nehmen. Gerade in Fällen kongenitaler Taubheit, in welchen es sich im wesentlichen um degenerative Atrophie des Sinnesepithels des gesamten Labyrinthes handelt, sind wir gewohnt, den peripheren Akustikus und seine Ganglien zumindest entsprechend der Pars inferior (Nervus sacculampullaris und Nervus cochleae) bedeutend verändert und hochgradig atrophiert zu finden. Mächtige Hohlräume entstehen hierbei durch die Atrophie des Ganglion spirale und die zwischen beiden Platten der Lamina spiralis ossea auftretenden breiten Hohlräume lassen geradezu mit mathematischer Exakt-

heit den bedeutenden Atrophiegrad feststellen. Dies hat auch mich selbst veranlaßt, auf Grundlage meiner Befunde beim Menschen und kongenital tauben Säugern anzunehmen, daß die frühesten Veränderungen bei kongenitaler Taubheit in einer mangelhaften Anlage (Hypoplasie) des Ganglion octavum gelegen sind: Die Hypoplasie des Ganglion führt zu einer Hypoplasie des Nerven, und aus der unzureichenden Entwicklung des Nerven folgt erst sekundär die degenerative Atrophie der Nervenendstelle.

Der Befund des vorliegenden Falles zeigt nun, daß mit Taubheit einhergehende, bedeutende, kongenitale Labyrinthveränderungen unabhängig von der Anlage des Nervenganglienapparates des Akustikus, das heißt primär, auftreten können. Sollte sich dieser Befund gerade an dem Gehörorgan der Kretinen häufiger und regelmäßig feststellen lassen, so müßte er für die Taubheit der Kretinen charakteristisch angesehen werden. Beiläufig sei noch erwähnt, daß der Befund von kompletter, degenerativer Atrophie des Sinnesepithels kombiniert mit nicht bedeutenden Veränderungen am Hörnerven übrigens auch für Fälle erworbener Taubheit exakt als eine allerdings nicht häufige Form der Labyrinthatrophie nachgewiesen worden ist (Alexander).

Auch Befunde an Mißbildungen haben uns längst gezeigt, daß sich der Sinnesnerv unabhängig vom peripheren Sinnesorgan entwickeln kann, daß es also sehr wohl möglich ist, daß ein funktionsuntüchtiges Sinnesorgan mit einem anatomisch nur unbedeutend veränderten, oder intakten Nerven- und Ganglienapparat ausgestattet ist. Daß endlich die am Labyrinth und fallweise am Hörnerven gefundenen Veränderungen nicht weit zentralwärts reichen und die Kerne des Oktavus histologisch sich unverändert zeigen, ist übrigens eine durch überaus zahlreiche Untersuchungen an Taubstummen erwiesene Tatsache. Auch in Fällen von hochgradiger Atrophie des Nervus acusticus, in welchen der Nerv im inneren Gehörgang fadendünn getroffen wird, nimmt der Nerv an seiner Eintrittsstelle in den Hirnstamm unvermittelt an Querschnittsgröße zu, so daß schon die Wurzel fast von normaler Dicke erscheint und über die Wurzeln hinaus in den Kernen und der zentralen Verzweigung des Hörnerven in sehr vielen untersuchten Fällen kongenitaler Taubheit auch mittelst aller uns zur Verfügung stehenden Methoden (Marchi, Nissl, Markscheiden-Imprägnation) nicht die geringste Veränderung nachweisbar gewesen.

2. Der andere für den vorliegenden Fall, vielleicht für die

Kretinen-Taubheit und die Schwerhörigkeit der Kretinen charakteristische Befund ist in der ödematösen Verdickung der Mittelohrschleimhaut und in der Füllung der Fensternischen durch ödematös schleimiges Bindegewebe gelegen. Derartige Veränderungen sind sonst nur in Fällen von chronischem Adhasivprozeß des Mittelohres zu finden und sind dann fast stets mit Bindegewebswucherungen in der Scala tympani, mitunter mit Bindegewebs- und Knochenveränderungen in den perilymphatischen Räumen des gesamten Labyrinths verbunden. Für den vorliegenden Fall ist somit besonders hervorzuheben, daß die bindegewebigen Veränderungen auf die Fensternischen beschränkt waren und die perilymphatischen Räume wegsam, das perilymphatische Gewebe sogar auffallend substanzarm getroffen wurde.

Einen einschlägigen Fall, der allerdings den hier mitgeteilten Fällen III und IV nähersteht, findet man in dem Lehrbuche Politzers auf Seite 673 erwähnt und abgebildet. (Fig. 339): Bei einem im Allgemeinen Versorgungshause verstorbenen Taubstummen, über dessen Herkunft und Alter nichts zu erfahren war, fand Politzer bei der Sektion: Verwachsung des Stapes mit der hinteren Nischenwand, an Stelle der Nische des runden Fensters eine leichte Vertiefung. Mikroskopische Durchschnitte in frontaler Richtung ergaben einen von dieser Einsenkung zur Fenestra cochleae führenden, durch Bindegewebe ausgefüllten Spalt und in den Nischen des Bindegewebes Gruppen von Fettzellen. Es handelt sich also im Politzerschen wie in dem vorliegenden Kretinfall um Ausfüllung der Fensternischen, doch war an dem allerdings jungen Kretinen das Knochengerüst der Fensternische unverändert, während im Politzerschen Falle die Nische des Schneckenfensters eine schon durch Zunahme der Knochenmasse verursachte, hochgradige Verengerung erfahren hatte.

Fall III.

Bezüglich dieses Falles verdanke ich Herrn Professor Bloch und Herrn Assistenten Dr. Hechinger in Freiburg folgende Daten:

Emil Del., 1883 geboren, ledig, zwei Geschwister sind Kretinen, zwei andere sollen normal sein. Die Mutter hat eine große Struma, ebenso ein Bruder der Mutter. Die Familie stammt aus dem Kaiserstuhl, einer vulkanischen Erhebung nahe bei Freiburg

in der Rheinebene. Emil Del. litt an angeborener Taubstummheit, er wurde wegen einer rechtseitigen Struma im September 1906 in Freiburg i. B. operiert und starb kurze Zeit nach der Operation. Eine exakte funktionelle Prüfung ist nicht durchführbar gewesen. Der verstorbene Kretin ist nie mit Thyreoidin behandelt worden.



Fig. 4.



Fig. 5.

Adolf Del., 22. J., Thyreoidea nicht nachweisbar.

Die beiden Geschwister Mathilde und Adolf Del., die in den Figuren 4—9 abgebildet sind, sind nahezu taub und hören Konversationssprache am Ohr.



Fig. 6.



Fig. 7.

Mathilde Del., 18. J., rechts harte Strumaknoten, der linke Thyreoidalappen ist nicht nachweisbar.

Mathilde Del., 1889 geboren, Adolf Del., 1885 geboren, befinden sich in der Kreispflegeanstalt in Freiburg im Breisgau. Die Röntgenbilder der Hände der Geschwister zeigen deutlich noch nicht ossifizierte Diaphysenlinien.

Emil Del. hatte eine Länge von 1,65 m, beide Geschwister sind bedeutend kleiner als er.

Anatomische Untersuchung: Das in Formalin gehärtete Gehirn mißt 51,5 cm Umfang. Jede Hemisphäre ist 16 cm lang, 7,5 cm breit und 9 cm hoch. Breite des Kleinhirns 11,5 cm, Gewicht des in Formalin konservierten Gehirnes nach Beseitigung der Hirnhäute 1370 g.

Mikroskopischer Ohrbefund:

Äußeres Ohr und Mittelohr beider Seiten ohne Veränderung.

Beide Labyrinth ergaben vollständig übereinstimmend den folgenden Befund:

Häutiges Labyrinth. Pars superior gestaltlich unverändert (Taf. III Fig. 13). Die Nervenendstellen der Ampullen und des Utriculus zeigen normale Gestalt und Ausdehnung, das Neuroepithel setzt sich jedoch nur aus mehr weniger pallisadenförmig angeordneten, zylindrischen oder polygonalen Stützstellen zusammen, die untereinander keinerlei Zwischenräume übrig lassen und fest aneinander schließen. Die Höhe des Epithels ist schwankend, woraus bei unveränderter Basallinie eine wellenförmige Begrenzung nach dem Lumen hin folgt. An der Macula utriculi schließt sich an die Lumenfläche des Epithels eine breite Zone an, in der anscheinend besonders lange, zu Büscheln vereinigte, gequollene Haarfortsätze zu finden sind (Taf. III, Fig. 12). Die Zwischensubstanz wird durch eine blaurot gefärbte, homogene Masse dargestellt, in welche diese Haarfortsätze eingebettet sind und die überall der Lumenfläche des Epithels unmittelbar anliegt. Auch an den Cristae ampullares ist das Nervenepithel niedriger als sonst, jedoch von wechselnder Höhe, die Cupulae sind nur in Resten in Form schmaler, pilzhutförmiger Aufsätze vorhanden, Pigment ist nirgends zu sehen, Ductus und Sacculus endolymphaticus sind unverändert.

Pars inferior. Sacculus, Ductus reuniens und Vorhofblindsack zeigen die normale Gestalt. Die Macula sacculi zeigt die an der Macula utriculi bereits besprochenen Veränderungen, im Bindegewebe der Umgebung des Sacculus findet sich reichlich dunkelbraunes Pigment (kleinste, kugelförmige Elementarkörner) in verästelten, perilymphatischen Bindegewebszellen.

Häutiger Schneckenkanal im Vorhofteil von normaler Gestalt. In einem Teile der Basalwindung erscheint der axiale Winkel des Ductus cochlearis verödet (Taf. III, Fig. 16; Taf. III,

Fig. 17, 18) die Membrana vestibularis ist daselbst auf die Basilarmembran herabgesunken und mit ihr bindegewebig verlötet. Der Sulcus spiralis internus ist infolge der unten zu besprechenden Atrophie der Crista spiralis vollkommen geschwunden oder lediglich in Form eines schmalen Spaltes noch erhalten (Taf. III, Fig. 16). Die Membrana propria der Basilarmembran ist unverändert, die tympanale Belegschicht fehlt in



Fig. 8.

Textfigur 8. und 9. die Geschwister Del.

(Körperlänge des in Fig. 8 mitaufgenommenen erwachsenen Normalen 169 cm). [Textfiguren 4—9 nach photographischen Aufnahmen der Universitätsohrenklinik in Freiburg].

der ganzen Länge des Schneckenkanales, das Ligamentum spirale ist im Vorhofabschnitt und in der Basalwindung bis auf zirkumskripte, kleine Degenerationsherde (hydropische Degeneration), die man auch an normalen Labyrinthen Erwachsener findet, unverändert (Taf. III Fig. 16), in der ganzen übrigen Schnecke jedoch zeigt sich das Ligamentum spirale äußerst substanzarm und besonders in der Mittel- und Spitzenwindung sind fast ausschließlich nur die oberflächlichen, das Ligament konturlierenden Bindegewebszüge vorhanden (Taf. III Fig. 16 Lsp.), desgleichen fehlt

in der Spitzenwindung der tympanale Schenkel des Ligamentum (Taf. IV, Fig. 18; Taf. V Fig. 25). Die Stria vascularis ist flacher als sonst, zeigt an ihrer Lumenfläche halbkugelige Vorragungen (Artefakt) (Taf. V, Fig. 25), vom basalen Rande her ist sie stellenweise verschmälert (Taf. V, Fig. 21, 22, 24), ihr oberer Rand erreicht hingegen überall den oberen Winkel des Schneckenkanales. Die Stria enthält reichliche Blutgefäße in typischer Größe und Anordnung, jedoch kein Pigment. Die Membrana vestibularis ist überall unverändert, sie ist geradlinig gespannt (Taf. V Fig. 20—24) und nur im axialen Winkel



Fig. 9.

des Ductus cochlearis mit der Corti'schen Membran oder an den Stellen von defekter Crista spiralis mit der Basilarmembran verlötet (Taf. V, Fig. 25). Die Crista spiralis ist abgeflacht. Die homogene Zone fehlt durchaus, sie zeigt aber immerhin im Vorhofteil und in der Basalwindung noch die typische Gestalt (Taf. IV, Fig. 19, Taf. V, Fig. 21, 22, 23), in der Mittelwindung bildet sie nur mehr eine niedrige Leiste, die in ihrer Querschnittsform kaum noch an die Crista erinnert (Taf. V, Fig. 25; Taf. VI Fig. 28), höher oben fehlt sie vollständig (Taf. VII, Fig. 35).

Daselbst sind im axialen Winkel des Ductus cochlearis infolge des gleichzeitigen Schwundes der Papilla basilaris die Vestibular- und Basilarmembran miteinander vereinigt (Taf. VI, Fig. 35, De.).

Die Papilla basilaris cochleae läßt nirgends die normale Gestalt erkennen, sie ist verhältnismäßig am besten noch im Vorhofabschnitt entwickelt, wo sie im Querschnitt einen gegenüber der Norm stark abgeflachten Zellhügel formiert (Taf. IV, Fig. 19). Dieser Zellhügel besteht nur aus polygonalen oder prismatischen Stützzellen, die keinerlei Hohlräume zwischen sich lassen, und nur hie und da auffallend steil gestellte Pfeilerreste einschließen. Das Kanalsystem in der Papille selbst ist vollkommen verödet (Taf. V, Fig. 24, 25; Taf. VI, Fig. 26—32). Diese Bilder erinnern durchaus an die Gestalt des Cortischen Organs in Fällen von Labyrinthatrophie, wie ich sie als erster (Archiv für Ohrenheilkunde Band 56) beschrieben und abgebildet habe. Von der Basalwindung an wird diese Stützzellenleiste immer niedriger und schmaler, reicht immer weniger weit gegen den peripheren Winkel (Taf. VI, Fig. 26—29, 33, 34) und schwindet im oberen Teil der Mittelwindung gänzlich. In der Spitzenwindung ist die Papilla basilaris nur mehr in Rudimenten vorhanden oder fehlt gänzlich (Taf. IV, Fig. 18; Taf. VII, Fig. 35; Taf. VI, Fig. 30—32). Die Epithelien in der Umgebung der Papille sind in der Basal- und Mittelwindung wenn auch stark abgeflacht vorhanden. Die Prominentia spiralis ist angedeutet, das Vas prominens stellenweise vorhanden, (Taf. VI Fig. 26, 27), das Vas spirale fehlt durchaus. In der Mittelwindung und von da nach aufwärts ist das Epithel des Sulcus spiralis internus mit dem Sulcus selbst geschwunden, dagegen bleibt ein allerdings äußerst flaches Epithel am Sulcus spiralis externus bis in die Spitzenwindung verfolgbar. Die tympanale Belegschicht ist besonders in der Mittel- und Spitzenwindung reichlich entwickelt (Taf. VI, Fig. 29, 30).

Die Cortische Membran ist im Vorhofabschnitt flach und kurz (Taf. III, Fig. 16; Taf. IV, Fig. 19), sie steht mit der Papilla basilaris in kontinuierlichem Zusammenhang, so daß am Sulcus spiralis internus ein peripheriewärts geschlossener Kanal entsteht vom oberen Ende der Basalwindung an bis in die Schneckenspitze stellt die Cortische Membran eine dünne, vollkommen gerade gestreckte Lamelle dar, sie nähert sich immer vollständiger der Basilarmembran und liegt ihr schließlich vollständig an (Taf. V, Fig. 25). In der Spitzenwindung wird die Cortische Membran sehr dünn und läßt sich schließlich, wie die

Crista spiralis, in dem verödeten, axialen Winkel des Schneckenkanals nur schattenhaft nachweisen (Taf. VII, Fig. 35).

Perilymphatisches Gewebe. Das perilymphatische Gewebe des Vorhofs ist sehr dürtig entwickelt (Taf. III, Fig. 13). Pigment findet sich nur in der Umgebung des Sacculus, im Modiolus, in der *Lamina spiralis*, dagegen ist die *Stria pigmentfrei*. Der *Aquaeductus cochleae* und die Schneckenkalen sind bis auf ein kurzes, sehr zartes Septum in der *Scala tympani* des Vorhofabschnittes (Taf. IV, Fig. 19, c) vollkommen unverändert.

Labyrinthkapsel. Die Region des Vorhoffensters ist normal (Taf. III Fig. 13). Die Paukenschleimhaut ist myxomatös verdickt. Die Nische des Schneckenfensters ist gegen die Paukenhöhle durch myxomatöses Bindegewebe geschlossen, im übrigen durch Binde- und Fettgewebe gefüllt, das sich bis an die *Membrana tympani secundaria* erstreckt (ähnlich Taf. VI, Fig. 36 und Taf. III, Fig. 13). Die letztere besitzt keine laterale Epithelschicht, sondern die *Membrana propria* setzt sich unmittelbar in die Bindegewebsstränge fort, die mit feinen Ausläufern in dem Fettgewebe enden (Taf. VII, Fig. 36, Mts).

Nicht minder bedeutende Veränderungen zeigt das übrige knöcherne Labyrinth: Im Bereiche der Schnecke finden sich weit ausgedehnte Knochenveränderungen vom Typus der bei Otosklerose gefundenen pathologischen Knochenherde (Taf. III, Fig. 14—16; Taf. IV, Fig. 17—18). Im wesentlichen lassen sich an der Schnecke drei solche Herde unterscheiden, der eine ist im *Tractus spiralis foraminosus* gelegen (Taf. III, Fig. 15; Taf. IV, Fig. 17 a, 18). und reicht in den Modiolus, der zweite überdacht schalenartig die Schnecke und reicht vom Scheitel der Basalwindung bis unweit vom Facialiskanal und bis an die Schneckenkuppel (Taf. III, Fig. 14, a. 16, a). Ein dritter Herd liegt im vordersten Schneckenpol, reicht bis an die Basalwindung und mit Ausläufern unter die Schnecke und in die Felsenbeinspitze (Taf. IV, Fig. 17, b). In der Region der Bogengänge und des Vorhofes ist der Knochen vollständig normal, desgleichen mag nochmals hervorgehoben werden, daß der Knochen am Promontorium und an den Labyrinthfenstern keinerlei Veränderungen erkennen läßt (Taf. III, Fig. 13). In diesem Befund unterscheidet sich der vorliegende Fall grundsätzlich von der klinisch anatomischen Form der Otosklerose, bei welcher gerade die Region der Labyrinthfenster und das Promontorium verändert

getroffen werden, ja nach dem histologischen Befund angenommen wird, daß die Knochenveränderungen in typischen Fällen gerade von diesen Regionen ihren Ausgang nehmen.

Die im vorliegenden Falle gefundenen Knochenveränderungen unterscheiden sich aber, vom topographischen Verhalten abgesehen, von der klinisch anatomischen Otosklerose noch durch Folgendes: erstlich durch die Abgrenzung gegen den umgebenden normalen Knochen: Bei den otosklerotischen Herden sind wir gewohnt, lineare Grenzen zu finden, die bei geeigneter Färbung besonders stark hervortreten: Bei Hämalaun-Eosinfärbung zeigt sich der normale Knochen mehr weniger blaßrot gefärbt, der pathologisch veränderte wird je nach der Intensität der Entkalkung des Präparates tiefblau oder blaurot tingiert gefunden. Die beiden Farben sind in haarscharfer Grenze gegeneinander abgesetzt. Ähnliches läßt sich auch bei Markscheidenfärbung, am besten mit essigsauerm Hämatoxylin und bei Differenzierung nach Kulschitzky feststellen. Auch hier spielt der Grad der vorherigen Entkalkung eine Rolle, jedoch treten stets die pathologischen Herde in scharfer Begrenzung wie in den normalen Knochen eingelagerte Fremdkörper durch eine besonders schwache, hellgelbe, oder intensive, tiefbraune, Farbe hervor (wohl abhängig von der Dauer der Differenzierung des einzelnen Schnittes). In unserem Falle ist nun stellenweise gleichfalls eine scharfe lineare Begrenzung festzustellen (Taf. III, Fig. 14, 16). An den meisten Regionen vollzieht sich jedoch ein allmählicher Übergang des pathologischen Knochens in den Knochen der normalen Umgebung (Taf. III, Fig. 15; Taf. IV, Fig. 17—19). Dieses Verhalten schließt den Befund in sich, daß in unserem Falle die verschiedenen Teile des pathologischen Knochens nicht die gleiche Struktur zeigen. Die geringsten Veränderungen sind durch starke Tinktion der Grundsubstanz mit Hämalaun gegeben und in der Aufhebung der normalen Schichtung der Haversschen Lamellen. Als zweiter Grad der Veränderungen tritt dann die starke Vermehrung der Knochenzellen hinzu und erst bei den am meisten veränderten Partien finden sich die weit ausgedehnten von großen Blutgefäßen durchzogenen Knochenhöhlräume. Diese Änderungen dritten Grades finden sich nun im vorliegenden Falle zumeist nur im Zentrum der Herde und erstrecken sich nur an wenigen Stellen bis an die Peripherie, wo sie dann unvermittelt an normalen Knochen grenzen oder bis in die Nähe der Schneckenkalen

(Basalwindung, Spitzenwindung) heranreichen (Taf. III, Fig. 14, 16). Im übrigen sind aber diese Herde stets konturiert von einem geringgradig veränderten Knochen mit starker Vermehrung der Knochenzellen. Allmählich schwindet auch diese Zone und die unregelmäßigen gegeneinander winkelig geknickten Haversschen Lamellen werden von den normal laufenden abgelöst. An einzelnen Stellen reicht der pathologische Knochen bis an die in der Schneckenkapsel reichlich vorhandenen Knorpelreste (Taf. III, Fig. 14). Spalträume zwischen dem normalen und dem pathologisch veränderten Knochen sind dagegen durchaus als Artefakte zu deuten, die dadurch entstehen, daß der normale und der pathologische Knochen dem Mikrotommesser gegenüber sich stets verschieden verhalten und sich hier beim Schneiden häufig geringe Kontinuitätstrennungen im Schnitt einstellen.

Nervus acusticofacialis und Ganglien. Nervus facialis unverändert, die Vestibularganglien und das Ganglion spirale sind hochgradig atrophisch und substanzarm. Der Canalis ganglionaris der Schnecke ist von großen Lücken durchsetzt, (Taf. III, Fig. 18, 19,a), während die Vestibularganglien lediglich in toto gegenüber der Norm stark verkleinert sind. Demgegenüber ist die im wesentlichen normale Querschnittsdicke des Nervus acusticus auffallend, der nur weniger dicht gebündelt erscheint als in der Norm, doch ist der Raum zwischen den beiden Blättern der Lamina spiralis ossea, der ein guter Indikator der Atrophie des Schneckenerven ist, durchaus von Nervenfasern gefüllt, so daß schlechterdings von einer Nervenatrophie nicht gesprochen werden kann. Färbbarkeit der erhaltenen Faseranteile unverändert.

Im Hirnstamm und in der Hirnrinde keine Veränderungen. Relief der beiden Schläfenlappen von der Norm nicht abweichend.

Zusammenfassung.

Beiderseits gleicher Befund.

1. Degenerative Atrophie der Nervenendstellen der Pars superior (Cristae ampullares, Macula utriculi).

2. Degenerative Atrophie der Macula sacculi mit reichlicher Pigmentanhäufung.

3. Verödung des axialen Winkels des häutigen Schneckenkanals vom oberen Teil der Basalwindung bis in die Schnecken spitze.

4. Sehr variante Ausbildung der tympanalen Belegschichte (stellenweise fehlend, an einzelnen Stellen weniger entwickelt, als es normalerweise der Fall ist).

5. Hochgradige degenerative Atrophie des Ligamentum spirale und der Crista spiralis.
6. Verschmälerung und mäßige Atrophie der Stria vascularis.
7. Hochgradige Atrophie der Papilla basilaris cochleae mit vollkommenem Fehlen der Sinneszellen. Gänzlicher Pigmentmangel der Stria vascularis.
8. Perilymphatisches Gewebe äußerst substanzarm.
9. Hypoplasie des Ganglion spirale und der Vestibular-Ganglien. Geringe Atrophie des Nervus octavus.
10. Mittelohrschleimhaut oedematös verdickt.
11. Verödung der Nische des Schneckfensters durch Fettgewebe und myxomatöses Bindegewebe. Füllung der Nische des Vorhoffensters durch Bindegewebe.
12. Ausgedehnte, pathologische Knochenherde in der Schneckenkapsel, am Traktus spiralis foraminosus und im Modiolus vom Typus der bei Otosklerose gefundenen, ostitischen Knochenwucherungen bei gänzlichem Intaktbleiben der Region des Promontoriums und beider Labrinthfenster.

Nach den anamnestischen Angaben liegt hier ein Fall von kretinischer Taubstummheit vor. Emil Del. hat auf Schalleindrücke nicht reagiert und nicht gesprochen, jedoch sind, da eine exakte, funktionelle Prüfung nicht durchführbar war, Hörreste nicht auszuschließen. Der Fall gehört in die Gruppe der hereditären, kongenitalen, degenerativen Taubheit. Emil Del. selbst war seit Geburt taub, seine beiden Geschwister sind hochgradig schwerhörig, nahezu taub.

Der anatomische Ohrbefund ergibt schwere Veränderungen im schallperzipierenden Apparat. Sämtliche, labyrinthären Nervenendstellen weisen eine hochgradige, degenerative Atrophie auf, die Sinneszellen fehlen in den Cristae und Maculae und in der Papilla basilaris cochleae vollständig. Mit dem Defekt des Neuroepithels gehen auch Veränderungen im perilymphatischen Teil des Labyrinthes einher. Das perilymphatische Gewebe des gesamten Labyrinths ist äußerst substanzarm, das Ligamentum spirale hochgradig atrophiert. Die tympanale Belegschicht ist sehr variant entwickelt und die Crista spiralis vornehmlich durch Atrophie ihrer unteren, perilymphatischen Zone verkleinert. Erwähnenswert

scheint der Befund von Pigmentanhäufung an der vollkommen degenerierten *Macula sacculi*, während die *Stria vascularis*, die normalerweise mehr minder reichlich Pigment enthält, in unserem Falle vollkommen pigmentfrei getroffen wird. Dabei ist zu betonen, daß die *Stria vascularis* im Verhältnis zu den schweren, übrigen Degenerationen der Schnecke auffallend wenig verändert ist. Nach den bisher vorliegenden Befunden an Taubstummen (und hierin stimmen die Fälle von kongenitaler und erworbener Taubheit untereinander vollständig überein) sind wir gewohnt, die *Stria vascularis* und die *Papilla basilaris cochleae* gleichgradig verändert zu finden: Fehlt die Papille vollständig, so besteht gewöhnlich auch vollkommener Defekt der *Stria vascularis*, sind dagegen die zelligen Anteile der Papille vorhanden, jedoch infolge irregulärer Anordnung und vollständigen Fehlens der Haarzellen funktionslos, so trifft sich auch die *Stria vascularis* durchaus pathologisch verändert, fallweise sogar tumorähnlich vergrößert. Die Befunde von Alexander und Tandler an Katzenjungen kongenitaltauber Muttertiere führen sogar zur Anschauung, daß intraembryonal die Veränderungen an der *Stria vascularis* (Atrophie, Hypoplasie) sehr frühzeitig auftreten. Die ersten Veränderungen mußten nach diesen Befunden in den Nerven-Ganglienapparat des *Acusticus* verlegt werden und gleichzeitig oder kurz nachher läßt sich zu einer Zeit, zu welcher die Anlage der *Papilla basilaris* noch ein vollkommen normales histologisches Bild liefert, die mangelhafte Anlage der *Stria vascularis* im histologischen Bild bereits deutlich erkennen. Der vorliegende Kretinfall zeigt nun, daß dieses Verhalten keineswegs für alle Fälle von Taubheit zu postulieren ist: Die Degeneration des Cortischen Organs ist eine vollständige, der Kretin war sicher vollständig taub, trotzdem hat an einzelnen Regionen die *Stria vascularis* ein normales histologisches Querschnittsbild behalten.

Nach dem histologischen Labyrinthbefund stünde der Fall derjenigen Form kongenitaler Taubheit am nächsten, die durch die Atrophie des gesamten labyrinthären Sinnesepithel (*Atrophia labyrinthi*) repräsentiert ist. Damit steht auch im Einklang, daß die Veränderungen sich auch auf den *Nervus octavus* und seine peripheren Ganglien erstrecken, diese Veränderungen jedoch (Hypoplasie des Ganglion spirale und der Vestibularganglien. Atrophie des *Nervus octavus*) als relativ geringgradig bezeichnet werden müssen.

Sein charakteristisches Gepräge erhält hingegen der vorliegende Kretinfall durch die im Felsenbein gefundenen, hochgradigen Knochenveränderungen. Dieselben sind in mehr als einer Richtung von bedeutendem Interesse:

Die in Fällen von Taubstummheit in der Labyrinthkapsel und im Felsenbein bisher gefundenen Knochenveränderungen lassen sich in drei Gruppen bringen:

a) Defekte der knöchernen Labyrinthkapsel; diese finden sich in Fällen kongenitaler Taubheit, gehören in die Gruppe der reinen Hemmungsbildung und kommen dadurch zustande, daß die knorpelige Labyrinthkapsel vor völliger Beendigung ihrer normalen Formentwicklung verknöchert. Das klassische Beispiel für diese Gruppe der Veränderungen liefert der von Alexander beobachtete Fall von kongenitaler Taubheit mit Defekt der knöchernen Scheidewände der einzelnen Schneckenwindungen und mangelhafter Entwicklung der Knochenteile des Modiolus. Ähnliche Befunde ergaben sich an kongenital, tauben Hunden (Alexander und Tandler). In dieselbe Gruppe der Veränderungen gehört ein von Alexander mitgeteilter Befund an der Tanzmaus: Der laterale und der hintere Bogengang waren an der Stelle, an welcher sie sich, unweit voneinander entfernt, im Raume kreuzen, nicht, wie es normalerweise der Fall ist, durch Knochen, sondern lediglich durch ein bindegewebiges Septum geschieden. Dies ist gleichfalls ein Befund von reiner Hemmungsbildung: Ursprünglich sind die häutigen Bogengänge in mesodermales Bindegewebe eingebettet. In diesem letzteren treten verhältnismäßig frühzeitig Knorpelkerne auf, die allmählich untereinander verschmelzen und schließlich die Bogengänge vollständig umhüllen. Zu dieser Zeit existieren somit schon knorpelige Bogengangsröhren, die jedoch untereinander vielfach, namentlich dort kommunizieren, wo die halbzirkelförmigen Kanäle nahe nebeneinander verlaufen. So liegt zum Beispiel zu dieser Zeit das einfache Ende des lateralen Bogengangs und der Sinus utricularis superior in einer gemeinschaftlichen Knorpelröhre. Auch die ampullaren Enden des oberen und des lateralen Bogenganges sind gemeinschaftlich von einer einzigen Knorpelschale umgeben. Erst allmählich bilden sich die notwendigen Scheidewände aus, derart, daß am höheren Säugetier und beim Menschen die drei häutigen Bogengänge von einander vollkommen isoliert verlaufen, und infolge der später

einsetzenden Verknöcherung werden die Knorpelröhren durch Knochenröhren substituiert. Findet nun die Verknöcherung ihren Abschluß, bevor die knorplige Bogengangskapsel ihre definitive Gestalt erreicht hat, so werden, wie es im oben erwähnten Falle bei der Tanzmaus sich ergeben hat, die knöchernen Bogenröhren gegen einander nicht vollständig durch Knochenwände isoliert sein.

b) Eine zweite Gruppe der Veränderungen ist durch pathologische Vermehrung, beziehungsweise Vergrößerung der Knochensubstanz der Labyrinthkapsel oder des Felsenbeins oder beider gegeben. Hierher gehören 1. Fälle von kongenitaler, hochgradiger Mißbildung des inneren Ohrs (diese Fälle finden sich zumeist vergesellschaftet mit normalem Mittelohr und normalem äußeren Ohr, nur in Fällen hochgradiger, allgemeiner Körper-Mißbildung wird das Knochengestützte sämtlicher drei Ohrsphären mißstaltet getroffen. Dagegen zeigt sich in der weitaus größten Mehrzahl der Fälle von Knochenmißbildungen des äußeren und des Mittelohrs das Felsenbein und die Labyrinthkapsel intakt). Als bestes Beispiel wäre die massige Vergrößerung und mit Verkleinerung oder partieller Verödung der Labyrinthräume verbundene Größenzunahme des Felsenbeins in Fällen von Anencephalie (Alexander, Frey, Habermann) zu nennen. Weiters ist in diese Gruppe der Veränderungen auch die Labyrinthitis ossificans Alexander's zu bringen. Hierbei werden die perilymphatischen Räume, besonders die Scalen durch Auftreten pathologischer Knochenspannen und Osteophyten zum Teil oder vollständig gefüllt. Auch die Wände des häutigen Labyrinths selbst können hierbei verknöchern. Charakteristisch für diese Fälle ist, daß die Knochenkapsel des Labyrinths im übrigen intakt bleibt und daß der pathologische Knochen in seiner histologischen Beschaffenheit vollständig mit dem normalen, spongiösen oder kompakten Knochen übereinstimmt. Nach dem einzigen bisher genau untersuchten Fall könnte die mit Taubheit verbundene Labyrinthitis ossificans in ihren Anfängen auf kongenitale Veränderungen zurückgeführt werden (s. auch Kretinfall IV). Der Hauptsache nach aber scheinen sich diese otitischen Veränderungen postembryonal, wahrscheinlich sogar erst in höherem Alter, sicher nach erreichter Pubertät einzustellen.

c) Die dritte Gruppe der Knochenveränderungen wird durch pathologische Knochenherde repräsentiert, die bei ihrer Entstehung von den tiefen Schichten des Felsenbeins oder von den

Knochenlamellen der Labyrinthkapsel sicher nicht vom Periost der Mittlräume oder vom Endost der Labyrinthkapsel ihren Ausgang nehmen. In ihrem histologischen Charakter, der oben in der Beschreibung des Kretinfall es III ausführlich geschildert worden ist, stimmen diese Knochenherde vollkommen mit denjenigen überein, welche man in Fällen von sogenannter Otoklerose zu finden gewohnt ist. Es zeigt sich die auffallende und hochgradige Verdichtung der Knochengrundsubstanz, verbunden mit enormer Vaskularisierung der Knochenherde.

Die klassischen, anatomischen Befunde Politzers betrafen sämtlich alte, spät ertaubte Individuen, und sowohl diese Befunde als auch die von Siebenmann, der otosklerotische Herde verstreut in der Labyrinthkapsel fand, und von Katz und anderen, die in Fällen von chronischer Mittelohreiterung und von chronischem Adhäsivprozeß nach ausgeheilte Mittelohreiterung denselben Typus otosklerotischer Veränderungen in den Gehörknöchelchen und in den knöchernen Mittelohrräumen feststellen konnten, führten naturgemäß zur Annahme, diese Knochenveränderungen als erworbene, postembryonale Erscheinung aufzufassen. Ich selbst konnte als erster in einem Falle kongenitaler Taubheit (Anatomie der Taubstummheit, herausgegeben von der deutschen otologischen Gesellschaft, Lieferung 2) den Befund otosklerotischer Knochenherde in der Labyrinthkapsel mitteilen. Diese Herde fanden sich in der Umrandung des Vorhoffensters und ließen die gelenkige Verbindung des Steigbügels mit dem Vorhoffenster gänzlich unberührt; auch das Schneckenfenster erwies sich völlig intakt. Ein ähnlicher Befund ist später von Lindt mitgeteilt worden.. In unserem vorliegenden Falle sind nun die otosklerotischen Veränderungen wohl gleichfalls als kongenital anzusehen. Dieser Meinung könnte nur entgegengehalten werden, daß in Fällen von Taubheit auch sonst, wie ich ja selbst, in der oben genannten Abhandlung hervorgehoben habe, gleichzeitig oder als späte Folgeerscheinungen Knochenveränderungen im Felsenbein oder in der Labyrinthkapsel sich ergeben können und solche sind ja, soweit sie dem Typus II (S. 98) angehören, keineswegs selten. Dagegen sind bisher otosklerotische Veränderungen nur in einem einzigen Falle von Taubheit von Politzer gefunden worden (Anatomie der Taubstummheit, herausgegeben von der deutschen otologischen Gesellschaft, Lieferung 1): Fast das gesamte Vestibulum war von den Knochen erfüllt. Politzer er-

klärte gerade auf Grund dieses Befundes den Fall, über dessen Anamnese nichts bekannt war, für einen Fall erworbener Taubheit. Ich glaube nun weit eher, daß mit Rücksicht auf meine beiden Befunde und mit Rücksicht auf den Knochenbefund beim Hundekretin, auch der Politzersche Fall als kongenitale Taubheit wird geführt werden müssen und daß auch die im Lindtschen Fall konstatierten Knochenveränderungen als kongenitale und nicht, wie Lindt meint, als erworbene bezeichnet werden müssen. Ob die Knochenveränderungen meines Kretinfall III für die kretinische Taubheit charakteristisch anzusehen sind, muß vollständig dahingestellt bleiben. Der Befund an dem Hundekretin, der gerade in der Lokalisation (Fundus des inneren Gehörganges) mit unserem Falle übereinstimmt, würde dafür sprechen. Dagegen wies mein anderer Fall von kongenitaler Taubheit mit otosklerotischen Veränderungen und desgleichen der Fall von Lindt auch nicht die geringsten Zeichen von Kretinismus oder Hypothyreoidismus auf¹⁾. Allerdings bestehen in der Lokalisation Unterschiede: Mein oben erwähnter Taubstummenfall ähnelt in der Lage der otosklerotischen Herde einigermaßen der klinisch-anatomischen Form der Otosklerose. Die Knochenveränderung findet sich in der Umrandung des Vorhoffensters. Der Kretinfall III und der Hundekretin zeigen dagegen diese Gegenden vollständig intakt und sämtliche Knochenherde lagen im Felsenbein selbst, in der Umgebung der Schneckenkapsel, in der Tiefe des inneren Gehörganges (Tractus spiralis foraminosus) und erreichten nur an wenigen Stellen die Scalenwand. Immerhin mag also als charakteristischer Befund bemerkt werden, daß bei 2 unter den von mir anatomisch untersuchten 4 Kretinen sich pathologische Knochenveränderungen in der Tiefe des inneren Gehörganges, im Modiolus und in der Umgebung der Basalwindung gefunden haben. Eine vollkommenere, einwandfreie Wertung und Deutung des Befundes wird erst möglich sein, wenn einmal eine genügend große Anzahl anatomisch untersuchter Kretinen-Gehörorgane vorliegen wird.

Unter allen Umständen ist aber mein oben mitgeteilter Befund die für Auffassung der klinisch als Otosklerose bezeichneten Krankheit von Bedeutung. Die Otosklerose ist eine exquisit vererbare Erkrankung, doch stellt sich die mit

1) Herrn Kollegen Lindt sage ich für seine freundliche, briefliche Mitteilung besten Dank.

ihr verbundene Schwerhörigkeit fast stets erst in der Zeit der Pubertät ein und auch in Fällen, in welchen das Kind bis dahin nicht völlig normal gehört haben mag, kommen die charakteristischen klinischen Zeichen der Otosklerose (heftige, pulsierende, subjektive Geräusche, progrediente Schwerhörigkeit) frühestens zur Zeit der Pubertät zum Ausbruch. Man hat nun bisher stets angenommen, daß nur die Disposition zur Otosklerose vererbt wird und daß eventuell an Kindern bestehende, rein katarrhalische Mittelohrerkrankungen erst in der Zeit der Pubertät in die Otosklerose übergehen. In anatomischer Beziehung nahm man an, daß die charakteristischen Knochenveränderungen erst in der Zeit der Pubertät auftreten. Der anatomische Befund meines oben zitierten Falles kongenitaler Taubheit (Anatomie der Taubstummheit, herausgegeben von der deutschen otologischen Gesellschaft Lfg. 2) und des vorliegenden Kretinifalles III zeigen nun die otosklerotischen Knochenveränderungen als intraembryonal aufgetreten und kongenital. Diese Veränderungen scheinen nun, solange sie nur den Knochen des Felsenbeines selbst betreffen, solange sie nicht die Labyrinthkapsel durchsetzen und nicht bis an das Endost des Labyrinthes heranreichen und solange sie vor allem zu keiner Fixation des Steigbügels und zu keinen Veränderungen des Schneckfensters führen, symptomlos bestehen zu können oder nur eine geringe Hörstörung im Sinne eines Schalleitungshindernisses hervorzurufen. Ich glaube, daß der Otosklerotiker schon als Kind, schon als Neugeborener, ja schon intraembryonal die stark vaskularisierten Knochenherde in seinem Felsenbein besitzt, und daß sie erst zur Zeit der Pubertät und in einzelnen Fällen viel später bis an das Labyrinthendost vordringen, andererseits zur Fixation des Steigbügels, zu Veränderungen am Schneckfenster und zu den bekannten sekundären degenerativen Veränderungen an den Nervenendstellen des häutigen Labyrinthes führen. Die Ansicht, daß die Knochenveränderungen bei Otosklerose aus einer chronischen Periostitis folgen (Habermann) ist durch die obigen Befunde wohl endgiltig abgetan¹⁾. Die Knochenveränderungen bei der Otosklerose sind in ihrer Anlage kongenital.

1) Mit einer „Spongiosierung der Labyrinthkapsel“ haben die Knochenherde nichts zu tun.

Fall IV.

Der Liebenswürdigkeit der Herren Dr. Hechinger und Dr. Bernd, Assistenten der Universitätsohrenklinik in Freiburg i. Br., verdanke ich über den Kretin-Fall IV folgende Angaben:

Karl W., 24 Jahre, Landwirt aus Altsimonswald (Kreis Freiburg i. Br.) Pol. J.-Nr. 1356 ex 1908, fast vollständig taub, angeblich nach Scharlach im zweiten Lebensjahre. Struma seit Kindheit, in letzter Zeit ist die Struma stark gewachsen. — Ein älterer Bruder ist kretinös, eine vollständig blödsinnige, jüngere Schwester ist im Alter von 16 Jahren gestorben. Der Kropf ist angeblich einmal mit einer Salbe erfolgreich behandelt worden, Thyreodintabletten hat Karl W. niemals erhalten.

Status præsens (der Krankengeschichte der chirurgischen Klinik): schlanker, magerer Mann von stupidem Gesichtsausdruck. Er repräsentiert in seinem Wesen den heiteren, sorglosen Kretin, dessen Intelligenz immerhin zur Beurteilung der nächstliegenden und für das Leben notwendigen Dinge ausreicht. Die kaum verständliche, sehr undeutliche Sprache (Stammeln) täuscht einen größeren Intelligenzdefekt vor, als er tatsächlich besteht. Zu beiden Seiten des Halses, rechts tiefer, links höher sitzend, eine enorm große Kropfgeschwulst, die sich ziemlich weich anfühlt (Pseudofluktuat). Halsvenen stark dilatiert und geschlängelt.

Zur funktionellen Prüfung des Gehörorgans reicht die Intelligenz des Karl W. vollständig aus, und er vermag der funktionellen Prüfung in einwandsfrei klarer Weise zu folgen.

Ohrbefund (Assistent Dr. Bernd).

Trommelfell beiderseits etwas eingezogen, gut beweglich: Flüstersprache Θ .

Konversationssprache: rechts: 10 cm;

links: 75 cm — 1 m;

Hohe Laute: rechts: 10 cm; links: 75 cm;

Tiefe Laute: rechts: 10 cm; links: 1 m;

Uhr durch Luft- und Kopfknochenleitung negativ.

Untere Hörgrenze: H (= 120 v. d.)

Obere Hörgrenze: Galtonpfeife (0,3): rechts: 5,0 = g_{15}^6 ;
links: 4,1 = b^6 ;

Rinne mit C (= 64 v. d.) beids. positiv ($C \frac{1}{2}$ med.) Weber median.

Schwabach bedeutend verkürzt (Kittlitz-Gabel bis 125 Am-

plitude gehört): normal wird sie von 1 mm Amplitude noch 27 Sekunden lang perzipiert.

Diagnose: Beiderseitige Erkrankung des inneren Ohres, beids. chronischer Mittelohrkatarrh.

Exitus nach der Strumaoperation (Struma parenchymatosa) unter Erscheinungen der Dyspnoe.

Anatomischer Ohrbefund:

Äußeres Ohr beiderseits normal. Mittelohrschleimhaut stark durchfeuchtet, verdickt (besonders an der inneren Trommelhöhlenwand und an den Fensternischen).

Labyrinth.

Mikroskopischer Befund.

Beide Labyrinth ergeben übereinstimmende, histologische Veränderungen.

Linke Seite. Pars superior gestaltlich normal. Die Cristae ampullares aptrophisch, das Sinnesepithel besteht nur aus Stützzellen. Cupulae terminales in Resten erhalten, Epithel der Macula utriculi stark abgeflacht. Die Haarfortsätze formieren eine niedrige, streifige Zone, über welcher eine dünne, blaurote Schicht, die keine weitere Struktur erkennen läßt (Statolithenmembran?) ausgebreitet ist. Statolithen sind nicht vorhanden. Die häutigen Wände sind durchaus durch Zunahme des Gewebes der Membrana propria verdickt. An einzelnen Stellen der Cristae ampullares sind die Zellen unter Erhaltung des linearen, dem Lumen zugewendeten Saumes zugrundegegangen und die daraus sich ergebenden, ausgedehnten, intraepithelialen Räume sind von homogenen oder krümeligen blaurot (Haemalaun-Eosin) gefärbten, kugeligen oder unregelmäßig zackigen Körpern mehr minder erfüllt. Vordere, der Cysterna perilymphatica zugewendete Wand des Utriculus durch sklerosiertes Bindegewebe, stark verdickt zum Teil durch Knochen (Taf. VIII Fig. 43). Der Ductus und Saccus endolymphaticus lassen keine Veränderungen erkennen.

Pars inferior: Sacculus gestaltlich normal. Die Macula sacculi weist die gleichen Veränderungen auf wie die Macula utriculi. Ductus reuniens und Vorhofblindsack sind obliteriert. Ductus cochlearis: Das Lumen des Vorhofteiles ist bedeutend eingengt, ja im großen und ganzen nur entsprechend dem Sulcus spiralis internus erhalten. Der übrige Teil des häutigen Schneckenkanals ist vollständig verödet. Gegen die Basalwindung vergrößert sich der Lumenrest und erstreckt sich endlich über die ganze Breite der Basilarmembran (Taf. VIII Fig. 40),

doch erscheint die Vestibularmembran vom Sulcus spiralis externus bis zum oberen Winkel des Schneckenkanals mit der Stria vascularis verlötet (Taf. VIII Fig. 40). Am Anfangsteil der Basalwindung ist die Membrana vestibularis auf die basale und die äußere Wand herabgesunken und flächenhaft mit der Cortischen Membran und der Papilla basilaris vereinigt (Taf. VII Fig. 37). Zwischen Vestibularmembran und Stria vascularis ist eine breite Zone eines blaurot gefärbten Exsudates sichtbar, das unter starker Vergrößerung eine feine Körnung erkennen läßt (Taf. VI Fig. 37, e). Von diesem Exsudat ist auch das Cortische Organ durchsetzt. In einem Teil der Basalwindung bleiben daher nur 2 Lumina entsprechend dem Sulcus spiralis internus und externus übrig (Taf. VII Fig. 37), die durch die Basilarpapille voneinander geschieden sind. Im oberen Ende der Basalwindung wird allmählich das Lumen an der peripheren Wand des Schneckenkanals entlang der Stria bis zum oberen Winkel frei. Es bleibt nun bis auf wenige Stellen, an welchen der obere Winkel verschlossen ist (Taf. VII Fig. 39), bis in die Spitzenwindung bestehen; dagegen verödet der kleine Raum am Sulcus spiralis internus (Taf. VII Fig. 38, Lspi.; 39, Lspi.; Taf. VIII, Fig. 41, Lspi.).

Die Lamina propria der Basalmembran ist unverändert, die tympanale Belegschaft reichlich entwickelt; an vielen Stellen bilden ihre Zellen halbkugelig vorspringende, leistenförmige Anhänge. Das Vas spirale fehlt.

Die Vestibularmembran ist stellenweise verdickt, gequollen und an ihrer endolymphatischen Fläche von einer Exsudatlage (s. o.) gedeckt. Sonst läßt sie keine Veränderungen erkennen.

Das Ligamentum spirale zeigt an umschriebenen Stellen Verflüssigung seiner Grundsubstanz und Schwund der Zellen (Taf. VII Fig. 36, 38, 39): das Bild der von mir wiederholt beobachteten Atrophie. Sie ist in der Mittel- und Spitzenwindung eine überaus hochgradige und daselbst sind fast nur die Grenz-wände des Ligamentes übrig geblieben (Taf. VIII Fig. 47). Der tympanale Schenkel des Ligamentes ist überall gut entwickelt.

Die Stria vascularis ist in der Basal- und der Mittelwindung verschmälert (Taf. VII Fig. 36, 38, 39). Sie erreicht hierbei wie in der Norm den oberen Winkel des Schneckenkanals, hört aber weit oberhalb den Prominentia spiralis auf. In ihrer Struktur zeigt sie stellenweise keine Veränderungen, enthält reichlich Pigment und Blutgefäße, an anderen Stellen ist sie hochgradig degeneriert

(Taf. VIII Fig. 40, 41, 42). Größere Lymphgefäße fehlen in der Stria und im Ligamentum spirale. Die Crista spiralis ist flacher als sonst, die homogene (mittlere) Zone fehlt (Taf. VII Fig. 38).

Die Papilla basilaris Taf. VII, Figg. 37—39) ist, allerdings streckenweise schwer verändert, überall erhalten. Auch die Pfeiler, wie auch die Bodenzellen, sind vorhanden und zwar im größten Teil des Schneckenkanals in normaler Gestalt und Lage; an einzelnen Stellen fehlen die basalen Teile während die oberen Enden, speziell das „Gelenk“ noch nachweisbar sind und durch Bindegewebszellen oder die typischen und an diesen Stellen vermehrten Stützzellen der Papille in ihrer Lage fixiert werden. Die Haarzellen und die Deitersschen Stützzellen sind an vereinzelter Stellen erhalten, zum größeren Teil fehlen sie jedoch. In axialer und peripherer Richtung sind die Sinneszellen der Papille, oder die Reste derselben, von reichlichen Stützzellen umgeben, die in typischer Weise in das überall in normaler Form erhaltene Epithel des Sulcus spiralis internus und externus übergehen. Im Vorhofabschnitt und im unteren Teil der Basalwindung ist die Membrana tectoria von der Papilla gelöst und verläuft der unteren Fläche der Vestibularmembran angeschlossen (Taf. VIII, Fig. 40). Sonst besteht durch die ganze Länge des Schneckenkanals ein breiter, flächenhafter Zusammenhang zwischen Membrana tectoria und Papilla basilaris (Taf. VII, Fig. 36—39). An einzelnen Stellen lassen sich auch intakte Haarfortsätze erkennen oder Rudimente solcher Fortsätze, die sich bis in die Substanz der Membrana tectoria verfolgen lassen. Es mag noch erwähnt werden, daß die periphere Grenzzone der Papille basilaris überall in Form eines stark lichtbrechenden, glänzenden Streifens erhalten ist. Der Oberfläche der Papille finden sich reichlich homogene Kugeln angelagert, ähnliche Kugeln sind auch in den Hohlräumen der Papille zu finden. Die Membrana tectoria ist auffallend breit. (Taf. VII, Fig. 37—39).

Die kanalförmigen Spalträume der Papille (Pfeilerraum, Nuelscher Raum, Cortischer Raum) sind an den Regionen, an welchen die Papille Haarzellen aufweist, in normaler Ausdehnung erhalten, sonst fehlen sie infolge des Überwiegens der Stützzellen teilweise oder ganz (Taf. VII, Fig. 37—39; Taf. VIII, Fig. 41).

Perilymphatisches Gewebe: An den Bogengängen und im Vorhof quantitativ vermindert. Überall reichliches Pigment von dem im Labyrinth normalerweise beobachteten Typus. Über das Ligamentum spirale s. o.

Labyrinthkapsel: Normal, jedoch auffallend wenige Blutgefäße. Der Knochen enthält, in allen Regionen reichliche Knorpelinseln. Die Nische der Schneckenfenster ist enger als sonst (Taf. VII, Fig. 36), doch besteht auch da nirgends eine pathologische Knochenbildung. Die Nische selbst wird von Bindegewebe und Fettgewebe ausgefüllt, das gegen die Paukenhöhle hin von der Trommelföhhlenschleimhaut bedeckt wird und gegen die Schnecke kontinuierlich in die Substantia propria der Membrana tympani secundaria übergeht (Taf. VII, Fig. 36), die daselbst auffallend dicke und kernarme Bindegewebsbündel und vereinzelte Knochenbalken erkennen läßt (Taf. VII, Fig. 36, Mts.) Größere, von zartem Bindegewebe ausgefüllte Hohlräume im Knochen sind endlich im Modiolus zu finden. Erwähnenswert sind noch die reichlichen Knorpelreste im Rande des Vorhoffensters und in der Steigbügelplatte.

Nervus acustico-facialis und Ganglion acustico-faciale. Nervenpaket des inneren Gehörganges unverändert. Keine Corpora amylacea. In der Lamina spiralis Nervenfasern in normaler Menge, die Ganglienzellen des Ganglion spirale lassen eine sehr geringe quantitative Verminderung erkennen, sonst abgesehen von unwesentlicher artefizieller Schrumpfung keine Veränderungen.

Die Markscheidenfärbung nach Kulschitzky ergibt normale Reaktion.

Das Ganglion spirale entsprechend der Mittel- und Spitzenwindung läßt, wie in einem von mir untersuchten Fall kongenitaler Taubheit, die spirale Anordnung vermissen und bildet eine kompakte, im mittleren Teil des Modiolus gelegene Masse.

An den Vestibular-Nerven und ihren Ganglien, desgleichen am Fazialis keinerlei Veränderungen.

Rechte Seite: Labyrinth.

Pars superior wie links, die Lückenbildung in den Cristae amp. besonders in der Crista ampullaris inferior stark ausgeprägt. Macula utriculi wie links.

Pars inferior.

Sacculus, Ductus reuniens und Vorhofblindsack obliteriert.

Schnecke: Gestalt des häutigen Kanals allenthalben erheblich verändert (Taf. VIII, Fig. 44, 45): Vorhofabschnitt wie rechts. In der Basalwindung ist nur am Sulcus spiralis internus ein endolymphatisches Lumen erhalten, im übrigen ist der Ductus cochlearis durch Absinken der Vestibularmembran auf die

Basalwand und die Außenwand total verödet (Taf. VIII, Fig. 44). In der Mittelwindung erscheint der axiale Teil des Schneckenkanals verödet und der periphere frei (Taf. VIII, Fig. 45), nur stellenweise ist der *Sulcus spiralis internus* noch als schmaler Spalt erhalten. Das *Ligamentum spirale* ist überall in sehr hohem Grade atrophisch (Taf. VIII, Fig. 44,45), in der Spitzenwindung fehlt sein tympanaler Schenkel *Papilla basilaris*: wie rechts.

Perilymphatisches Gewebe und Labyrinthkapsel wie rechts. An die *Substantia propria* der *Membrana tympani secundaria* schließt kontinuierlich ein aus Fett- und Bindegewebe zusammengesetzter Pfropfen an, der die ganze Nische des Schneckenfenster erfüllt und bis ins Niveau der Paukenschleimhaut reicht. Die Steigbügelregion ist vollständig unverändert. Am axialen Teile der Schnecke finden sich im knöchernen *Modiolus* große Hohlräume, die von einem zarten Bindegewebsnetz und von Fettgewebe erfüllt sind.

Nerven und Ganglien wie rechts.

Hirnstamm und Hemisphären ohne Veränderungen.

Zusammenfassung.

Beide Gehörorgane ergeben im Wesentlichen übereinstimmende histologische Veränderungen.

1. Degenerative Atrophie der Nervenendstellen der *Pars superior*. (*Cristae ampullares* und *Macula utriculi*).

2. Verdickung der häutigen Wände der *Pars superior*.

3. Lückenbildung im Neuroepithel der *Cristae ampullares*.

4. Degenerative Atrophie der *Macula sacculi*.

5. Obliteration des *Ductus reuniens* und des Vorhofblindsackes (und des rechten *Sacculus*).

6. Verengung des *Ductus cochlearis* im Vorhofteil, Verengung des übrigen, häutigen Schneckenkanals mit bindegewebiger Verlötung der *Vestibularmembran* mit der Basilar- und Außenwand und mit Exsudatansammlung im häutigen Schneckenkanal.

7. Flächenhafte Verbindung der *Membrana tectoria Corti* mit der Basilarpapille.

8. Degenerative Atrophie des *Ligamentum spirale*. Versmälnerung der *Stria vascularis*. Atrophie der *Crista spiralis*.

9. Degenerativer Defekt der Sinneszellen in einem Teil des Cortischen Organes mit Überwuchernder Stützzellen und Obliteration der kanalartigen Hohlräume des *Papilla basilaris cochleae*.

10. Perilymphatisches Gewebe substanzarm.
11. Die Labyrinthkapsel arm an Blutgefäßen. Reichliche Knorpelinseln.
12. Nische des Schneckfensters auffallend lang, enger als sonst und von Bindegewebe und Fettgewebe erfüllt, das rechterseits dünne Knochenbälkchen zwischen sich faßt.
13. Myxomatöse Verdickung der Paukenschleimhaut.
14. Hohlraumbildung im knöchernen Modiolus.
15. Geringe Hypoplasie (Atrophie) und mangelhafte Gliederung des Ganglion spirale.

Auch in diesem Falle liegen unzweifelhaft kongenitale Veränderungen vor, und er entspricht in den einzelnen Veränderungen einigermaßen derjenigen nicht kretinischen Form kongenitaler Taubheit, die durch Atrophie der gesamten Nervenendstellen des inneren Ohres gegeben ist. So lassen sich vor allem für den Befund der degenerativen Atrophie der Nervenendstellen der Ampullen und der Vorhofsäcke reichliche Analogiebefunde in der Taubstummenerliteratur auffinden. Auch die Obliteration des Sacculus, des Ductus reuniens und des Vorhofblindsackes findet sich in Fällen kongenitaler Taubheit keineswegs selten verzeichnet. In der Schnecke gehen, wie in den meisten übrigen Fällen, die degenerativen Veränderungen des Cortischen Organs mit Atrophien der Stria vascularis, der Crista spiralis und des Ligamentum spirale einher.

Auffallend sind dagegen die gestaltlichen Veränderungen des Schneckkanals. Im gesamten häutigen Schneckkanal ist das endolymphatische Lumen stark verkleinert, an einzelnen Stellen sogar vollständig obliteriert. Nach dem anatomischen Befund zeigt danach der vorliegende Falleinige Verwandtschaft mit derjenigen Form der kongenitalen Taubheit, die durch degenerative Atrophie und Obliteration der Pars inferior labyrinthi charakterisiert wird. Er ist jedoch andererseits von dieser Taubheitsform dadurch unterschieden, daß erstlich nicht die ganze Pars inferior obliteriert ist, andererseits aber das Sinnesepithel der Pars superior (das sich in Fällen von kongenitaler Taubheit mit degenerativer Atrophie und Obliteration der Pars inferior stets unverändert und normal findet) hier gleichfalls degeneriert ist.

Überraschend ist der Befund der reichlichen Knorpelinseln. Normalerweise sind im Alter von 24 Jahren nur mehr äußerst spärliche oder überhaupt keine Knorpelreste im Felsenbein nachweisbar.

Die Labyrinthkapsel ist sehr arm an Blutgefäßen. Es ist dies ein Befund, der bei kongenitaler Taubheit ziemlich selten gefunden wird. In den meisten, bisher bekannten Fällen kongenitaler Taubheit zeigte sich bezüglich der Blutversorgung keinerlei Abweichung von der Norm. Eine von mir untersuchte, kongenitaltaube Katze zeigte sogar auffallend reichliche Blutgefäße und in 2 Fällen kongenitaler Taubheit von Menschen (Archiv für Ohrenheilkunde, 1900; Anatomie der Taubstummheit, 2. Lief.) enthielt die Stria vascularis eine allerdings geringe Anzahl gegenüber der Norm mächtig vergrößerter Blutgefäße.

In der Substanzarmut des perilymphatischen Gewebes stimmt der vorliegende Fall mit den oben mitgeteilten Fällen II und III überein. Von wesentlicher Bedeutung für die Beurteilung des Falles als kretinische hochgradige Labyrinthkrankung sind nun 2 Befunde:

1. der Nervenganglienapparat des Akustikus zeigt sich im Verhältnis zu den schweren Veränderungen im Labyrinth nur geringgradig verändert. Es besteht eine geringe Verdünnung des Hörnervenstammes, die Fasern sind im Stamm nicht so dicht gelagert wie in der Norm, das Ganglion spirale ist etwas verkleinert und mangelhaft gegliedert. In diesem Befund weicht der vorliegende Fall sehr weit gerade von denjenigen Formen kongenitaler Taubheit ab, welchen er nach dem Labyrinthbefund nahesteht: Sowohl die Fälle von kongenitaler Taubheit infolge von Labyrinthatrophie, als diejenigen infolge degenerativer Atrophie und Obliteration der Pars inferior weisen stets schwere Veränderungen am Nervenganglienapparat auf. In den Fällen von Labyrinthatrophie ist der gesamte Nervus octavus gewöhnlich hochgradig verdünnt, häufig nur in Form eines dünnen Fädchens im innern Gehörgang nachweisbar, die beiden Vestibularganglien und das Ganglion spirale sind bis auf unwesentliche Reste atrophiert. In den Fällen von Pars inferior-Degeneration erweisen sich zwar der Nervus utriculo-ampullaris und das obere Vestibularganglion unverändert, dagegen bieten der Nervus sacculo-ampullaris, das untere Vestibularganglion, der Nervus cochleae und das Spiralganglion die Zeichen schwerster Atrophie.

Gerade in der Tatsache, daß in unserem Fall der Nervenganglienapparat an den Labyrinthveränderungen nur wenig teilnimmt, ähnelt der vorliegende Fall den übrigen von mir untersuchten Kretinen. Wir werden auf dieses Verhalten noch bei Erörterung der Frage rekurrieren müssen, welche anatomischen Veränderungen

des Gehörorgans für die kretinische Schwerhörigkeit oder die kretinische Taubheit charakteristisch angesehen werden können.

2. Die myxomatöse Verdickung der Paukenschleimhaut und die Füllung der Nische des Schneckenfensters durch Fett- und Bindegewebe. Gerade durch diesen Befund zeigt der vorliegende Kretinfall volle Übereinstimmung mit den drei andern, oben mitgeteilten Fällen.

Der Befund von Sklerosierung und teilweiser Verknöcherung der Vorderwand des Utriculus findet seine Analogie in einem von mir beschriebenen Fall von Labyrinthitis chronica ossificans. In diesem Falle handelte es sich wahrscheinlich um einen Fall erworbener Taubheit und der Befund der Verknöcherung des häutigen Labyrinthes an dem vorliegenden Kretinfall beweist neuerlich, wie sehr in anatomischer Beziehung Fälle kongenitaler und erworbener Taubheit übereinstimmen können. Auf diese Tatsache haben Brühl, Lindt, Manasse und Alexander bereits hingewiesen. Es ist nun schon oben gezeigt worden, daß in Fällen kongenitaler Taubheit keineswegs alle gefundenen, anatomischen Veränderungen als kongenitale aufgefaßt werden müssen. Nur die grundlegenden Veränderungen (Hypoplasie des Nervenganglionapparates, schwere Mißbildungen an den Nervenendstellen und gestaltliche Deformitäten des häutigen Labyrinthes) sind im exakten Wortsinn als kongenitale zu betrachten und ihr Eintritt in eine frühe embryonale Epoche zu verlegen. Zu diesen Veränderungen treten später, gegen Ende der Embryonalzeit, endlich auch noch postembryonal, sekundäre Veränderungen und zu diesen sekundären Veränderungen ist wohl auch die Sklerosierung und teilweise Verknöcherung der häutigen Wand des Utriculus im vorliegenden zu rechnen.

An sehr vielen Stellen des Schneckenkanals topographisch und besonders vergesellschaftet mit bedeutender Degeneration der Papilla basilaris fand sich die Membrana tectoria in breitem, flächenförmigem Zusammenhang mit der Papille. Es ist ein Befund, der gerade in Fällen vollkommener Funktionslosigkeit des Cortischen Organs, jedoch hier sowohl in Fällen kongenitaler als auch erworbener Taubheit typisch auftritt. Hierbei wäre auf die Untersuchung von Kreidl und Yanase zu rekurrieren. Die beiden Autoren haben genaue funktionelle und histologische

1. In einem dieser Fälle habe ich auch den Nervus facialis und sein peripheres Ganglion etwas dünner, beziehungsweise kleiner gefunden als in der Norm. Intravitam erwies in diesem Falle das Fazialisgebiet funktionell intact.

Untersuchungen am Ratte angestellt. Sie fanden, daß die Ratte erst 12—14 Tage nach der Geburt auf Schalleindrücke reagiert, und dementsprechend ließ sich auch konstatieren, daß um dieselbe Zeit (12—14 Tage nach der Geburt) der bis dahin bestandene, kontinuierliche Zusammenhang der Membrana tectoria mit der Papille basilaris gelockert und schließlich gelöst wird. In vielen Fällen von Taubheit scheint nun dieser Zusammenhang verstärkt. Es ist dabei die Kontinuität nicht dadurch hergestellt, daß die Membrana tectoria mit den Hörhaaren verbunden ist, sondern dadurch daß die Membrana tectoria flächenhaft mit der Oberfläche der Papilla verlötet ist. Diese Verlötungen scheinen daraus hervorzugehen, daß in Fällen kongenitaler Taubheit der embryonale Zusammenhang zwischen Membrana tectoria und Papilla basilaris nicht allein nicht gelockert, sondern sekundär noch verstärkt wird. Für Fälle erworbenener Taubheit möchte man annehmen, daß die Membrana Corti, wenn sie mit dem Eintritt der Ertaubung nicht, durch Beirumpfung verkleinert, in den Sulcus spiralis oder in den Winkel zwischen Membrana tectoria und Crista spiralis retrahiert wird, auf der basalen Seite mit atrophische Papilla basilaris herabwärt und sich hier als ein pathologischer, sehr inniger Zusammenhang verbindet.

Die Abflachung der Crista spiralis erscheint verbunden mit einer Verdünnung der Membrana tectoria und ist deshalb der Degeneration der Papilla basilaris verbunden.

Wir haben nun den anatomischen Befund mit dem Ergebnis der Funktionsprüfung des Gehörorgans zu vergleichen. Die anamnestiche Angabe, von welcher Taubheit es sich hier um eine durch Scharlach verursachte sekundäre Taubheit handelt, ist von Interesse. Wir erhalten in diesem Fall die Taubheit häufig seitens der Eltern die Taubheit als angeborene Erscheinung sich in unmittelbarem Zusammenhang mit einer Funktionskrankheit entwickelt. Die Taubheit ist dann wäre dann anzunehmen, daß die Taubheit als angeborene Taubheit kongenitale Ohrerkrankung vorliegt, die eine bedeutende Verschlechterung der Funktion des Gehörorgans bewirkt. Die hochgradigen sekundären Veränderungen des Gehörorgans erst in dieser Zeit zu beobachten.

Bei der in der Fehlsprache Taubheit ist die Untersuchung höre der Ratte. Die Taubheit ist in 10 cm und links in 10 cm. Die Taubheit entspricht ein vermindertes Hörvermögen.

haltener, und zum Teil mit dem normalen Sinnesepitel ausgestatteter, häutiger Schneckenkanal. Die übrigen Teile des Ductus cochlearis waren obliteriert oder verengt und kommen für die Schall- oder Sprachperzeption nicht in Betracht, das Cortische Organ wies daselbst schwere Veränderungen auf. Vom klinisch-anatomischen Standpunkt wären darnach die Hörreste erklärt, nicht aber vom physiologischen. Es hat nun seine Schwierigkeiten, anatomisch-klinische Tatsachen als Stützen oder Einwände gegen die eine oder die andere Hörtheorie vorzubringen. Erwähnt muß jedoch werden, daß eine nicht geringe Anzahl klinisch-anatomischer Befunde — und dahin gehört auch der vorliegende — weit eher mit der Ewaldschen als mit der Helmholtz'schen Hörtheorie in Einklang gebracht werden können. Es mag dies besonders hervorgehoben werden, weil in jüngster Zeit Resultate einiger experimenteller Untersuchungen (Witmaack ¹⁾) veröffentlicht wurden, die geradezu mit schematischer Genauigkeit als Bestätigungen der Richtigkeit der Helmholtz'schen Hörtheorie herangezogen werden konnten.

Resumée.

Das oben untersuchte Material von 4 Kretinen reicht für ein abschließendes Urteil über die Anatomie der kretinischen Schwerhörigkeit und kretinischen Taubheit bei weitem nicht aus. Zunächst ist die absolute Zahl von 4 Fällen zu gering, dann kann der Befund an dem Hundekretin nur bedingt auf den Menschen übertragen werden. Es ist zwar anzunehmen, daß bei labyrinthärer, kretinischer Schwerhörigkeit des Menschen sich Veränderungen nachweisen lassen werden, die denjenigen des Hundekretins analog sind, aber seine volle Bedeutung wird der Ohrbefund des Hundekretins erst erlangen, wenn von einschlägigen, menschlichen Fällen anatomische Befunde vorliegen. Von den 3 untersuchten menschlichen Kretinen waren 2 vollständig taub (Fall II und III), einer zeigte Hörreste (Fall IV).

Trotzdem wollen wir versuchen, zunächst die Merkmale aufzufinden, aus welchen in anatomischer Beziehung eine Zusammengehörigkeit dieser 4 Fälle abgeleitet werden könnte. Von unbedeutenden Nebenfunden abgesehen, ließen sich übereinstimmend bei allen 4 Kretinen folgende Tatsachen konstatieren:

1. die myxomatöse Verdickung der Mittelohrschleimhaut mit teilweiser oder vollständiger Deckung des Reliefs der inneren Trommelhöhlenwand.

¹⁾ Pflügers Archiv f. d. ges. Physiologie, 1907.

2. die Verödung der Nische des Schneckenfensters durch Bindegewebe und Fettgewebe.

3. die auffallend geringe Beteiligung des Nervenganglienapparates des Akusticus an den ausgedehnten, degenerativen Veränderungen des peripheren Sinnesorgans.

4. die hochgradige Substanzarmut des perilymphatischen Bindegewebes, die wohl gleichfalls als degenerative Veränderung aufgefaßt werden muß.

Hervorzuheben ist außerdem, daß sich in 2 Fällen (Fall I und III) übereinstimmend ostitische Knochenveränderungen ergeben haben, und zwar zeigte sich eine Übereinstimmung sowohl in der besonderen histologischen Form der Knochenveränderungen (chronische Ostitis mit starker Wucherung der Blutgefäße, als auch in der Lage dieser Knochenherde: Dach des inneren Gehörgangs, Tractus spiralis foraminosus, oberer Teil des Felsenbeines entsprechend dem Scheitel der Basalwindung, Freibleiben des Promontoriums und der Region beider Labyrinthfenster.)

In allen eben erwähnten Befunden erscheinen aber die oben mitgeteilten Fälle ebenso sehr untereinander verwandt, als von Fällen nicht kretinischer kongenitaler oder erworbener Taubheit geschieden. So können vor allem die Veränderungen an der Mittelohrschleimhaut, die Verödung der Nische des Schneckenfensters und die Tatsache, daß bei vorhandener Taubheit der periphere Akusticus und seine Ganglien nur unbedeutend verändert sind, als charakteristisch für die Taubheit der Kretinen gegenüber allen anderen Formen der Taubheit hervorgehoben werden. Diese Befunde bilden auch eine Stütze der Ansicht v. Wagners, wonach in manchen Fällen die Hörstörung der Kretinen auf einer Fortsetzung der myxomatösen Schwellung der Nasen- und Rachenschleimhaut auf das Mittelohr beruhen soll. Der Ansicht Siebenmanns, daß das Trommelfellbild und die funktionellen Prüfungsergebnisse übereinstimmend auf eine reine Erkrankung des inneren Ohres hinweisen, kann ich nach meinen klinischen und anatomischen Erfahrungen nicht bestätigen.

Eine pathologische Gefäßarmut, wie sie sich in der Labyrinthkapsel von Fall IV fand, ergab sich auch am Labyrinth einzelner von Alexander und Tandler untersuchter unvollkommener albinotischer, kongenital tauber Tiere. Sie war auch in dem von Siebenmann und Bing untersuchten Fall kongenitaler Taubheit zu konstatieren. Siebenmann und Bing

nehmen an, daß in ihrem Falle die Gefäßarmut sowohl im Augenhintergrund als im Labyrinth eine Ursache der Degeneration des labyrinthären und retinalen Epithels dargestellt hnt.

Ob in den Knochenveränderungen charakteristische kretinische Veränderungen zu erblicken sind, läßt sich derzeit nicht entscheiden. Hierfür spricht, daß sich diese Veränderungen in zwei der untersuchten 4 Fälle fanden und, daß derartige Knochenveränderungen bisher in der bei den beiden Kretinen gefundenen Lage und Anordnung nicht festgestellt worden sind. Gegen die Ansicht, daß der Befund dieser Knochenveränderungen gerade für die kretinische Labyrinthveränderung charakteristisch sein könne, spricht aber vor allem die Tatsache, daß von der Besonderheit der Lage abgesehen, Knochenherde, die im mikroskopischen Bild mit den bei den beiden Kretinen gefundenen vollständig übereinstimmen sowohl bei der Otosklerose, die mit dem Kretinismus gar nichts zu tun hat, als in einzelnen Fällen nicht kretinischer Taubstummheit (Politzer, Jörgen Möller, Lindt, Manasse, Siebenmann, Alexander) nachgewiesen worden sind.

Ob die von Niépce an den Gehörknöchelchen gefundenen Knochenveränderungen gleichfalls hierher gehören, läßt sich mangels mikroskopischer Befunde nicht genau bestimmen: in den von mir untersuchten Fällen erwiesen sich die Gehörknöchelchen unverändert.

Einen verwandten Befund („diffuse Hyperostose der inneren und hinteren Wand beider Paukenhöhlen“) ergab der Moos'sche Fall, der allerdings der Gruppe der fötalen Chondrodystrophie angehört.

Eine entfernte Ähnlichkeit zeigt sich auch zwischen meinem Kretinfall III und dem von Lindt untersuchten Taubstummen: Lindt fand einen pathologischen Knochenherd in der rechten Labyrinthkapsel. Derselbe zeigte „das typische Bild der Otosklerose sive Spongiosierung der Labyrinthkapsel“. Lindt nahm an, daß dieser Herd mit den Labyrinthveränderungen und mit der Taubstummheit nichts zu tun hat und als zufällige Begleiterscheinung aufgefaßt werden müsse. Nach den nunmehr vorliegenden Befunden ist diese Anschauung nicht mehr aufrecht zu erhalten. Es zeigt sich nicht bloß das kongenitale Auftreten dieser Knochenherde, sondern es führt dies sogar noch weiter zur These, daß die pathologisch-anatomischen Veränderungen bei der Otosklerose mindestens in ihrer Grundlage kongenital sind. Über den Geburtsort der

von Lindt untersuchten Taubstummen ist nichts gegeben, sie befand sich in der Taubstummenanstalt in Wabern, wo Patientin (geboren 1875) von 1887 bis 1895 Unterricht erhielt. Über den Erfolg des Unterrichts ist nichts bekannt. Eine Schwester war oder ist blödsinnig. Anamnestische oder anatomische Daten, die für die Frage, ob hier ein Fall von Kretinismus oder Hypothyreoidismus vorlag, von Bedeutung wären, fehlen durchaus ¹⁾. Der uns interessierende, oben erwähnte mikroskopische Befund Lindt's lautet folgendermaßen: „Die Mukosa der Paukenhöhle, die Gehörknöchelchen und ihre Gelenke, die Binnenmuskeln sind normal; die Stapesplatte sehr zart. Die knöcherne Labyrinthkapsel zeigt links keinerlei Abnormität, rechts dagegen fand ich nach genauerem Durchsehen einen Herd neu gebildeten, pathologischen Knochens, ca. stecknadelkopfgroß, von der Art, wie man ihn bei der Otosklerose findet. Der Herd sitzt in der Labyrinthkapsel, beginnt unterhalb des *Processus cochleariformis tensoris tympani* und umgreift den vorderen, unteren Rand der Nische des ovalen Fensters oberhalb der ersten Schneckenwindung. Er durchsetzt fast die ganze Dicke des Knochens, beginnt unmittelbar unter der normalen Mukosa, erreicht aber das Endost der *Cisterna perilymphatica* nicht, eine schmale Spange normalen Knochens bleibt dazwischen“. Lindt gebraucht auch den Ausdruck „Spongiosierung“. Dieser Name sollte doch endlich fallen gelassen werden. Die otosklerotischen Knochenherde haben mit normaler Spongiosa nicht das mindeste gemein. Ich glaube, daß der Name *Ostitis vasculosa* viel eher das Richtige trifft.

Eine sicher erworbene Veränderung stellt die von Mayer beobachtete Kalkeinlagerung in das *Ligamentum annulare stapedis* mit Ankylosierung des Stapes dar. (Fall von allgemeiner progressiver Paralyse).

Grobe Mißbildungen des knöchernen Schläfenbeins haben sich in keinem einzigen der untersuchten Kretinfälle gefunden. Alle Abschnitte des Gehörorganes erwiesen sich makroskopisch normal und die charakteristische, kretinische Deformität des Schädels kurze Schädelbasis, Schädels (Einziehung der Nasenwurzel, niedriger

1) Herr Kollege Lindt hatte die Freundlichkeit, mir auf eine briefliche Anfrage folgendes mitzuteilen: „Da ich die Patientin im Leben nicht gekannt habe und eine verlässliche Anamnese post mortem schwer erhältlich ist, konnte ich nur erfahren, daß der Arzt, der die Patientin zuletzt an Phthise behandelte, nichts von Kretinismus oder Myxoedem an ihr gesehen hat. Die Patientin war verheiratet. In der Taubstummenanstalt war sie bildungsfähig, somit nicht blödsinnig.“

und kurzer Ober- und Unterkiefer) bleibt ohne Einfluß auf die topographische Lage des Gehörorgans im Schädel und die Entwicklung des Schläfenbeines. Die oben mitgeteilten Untersuchungen haben auch keinerlei Stütze für die Theorie von Danziger erfahren, ebensowenig enthalten sie eine Bestätigung der Befunde von Moos und Steinbrügge.

Daß im übrigen die anatomischen Ohrbefunde bei den vier untersuchten Kretinen gegenüber den oben erwähnten übereinstimmenden Merkmalen auch auffallende gegenseitige Verschiedenheiten aufweisen, ist nicht überraschend:

Zunächst sind die Hörstörungen in den verschiedenen Fällen nicht gleichen Grades, und es ist ganz wohl einzusehen, daß die kongenitalen Veränderungen, die in einem Fall vollkommene Taubheit nach sich ziehen, in einem anderen Fall das Hörvermögen nur in mehr weniger hohem Grad herabsetzen, nicht bloß quantitativ sondern auch qualitativ verschieden sind. Dazu kommt, daß die anatomischen Befunde bei Kretinismus bezüglich der übrigen Sinnesorgane, des Skeletts, des Gehirns, ja selbst der Schilddrüse untereinander große Verschiedenheiten aufweisen, so daß schon aus dem Grunde nicht zu erwarten war, daß die Ohrveränderungen sich stets auf das gleiche, anatomische Substrat zurückführen lassen würden. Und auch auf theoretischem Wege, auf Grundlage der in der Literatur vorhandenen, statistischen und klinischen Daten über den Kretinismus gelangen wir dazu, für die kretinische oder, nach Hammerschlag, für die endemische konstitutionelle Taubstummheit, beziehungsweise Schwerhörigkeit sehr verschiedenartige, anatomische Befunde zu postulieren. Hammerschlags Ansicht: „Dagegen ist die endemische Form der konstitutionellen Taubstummheit eine ätiologisch und auch pathologisch-anatomisch einheitliche Form“ läßt sich daher nicht aufrecht halten.

Erwähnenswert bleibt noch, daß in keinem der vier untersuchten Fälle die Pars inferior (Sacculus, Ductus reuniens, Vorhofblindsack, Ductus cochlearis) ohne gestaltliche Veränderungen getroffen wurde.

Im Fall III war der axiale Winkel des häutigen Schneckenkanales vom oberen Teil der Basalwindung bis in die Schnecken spitze verödet. Im Fall II war der Ductus cochlearis der Basal- und Mittelwindung spaltförmig verengt, der axiale Winkel wenigstens an umschriebenen Stellen verödet. Bei dem kretinischen Hund ergab sich partielle Ver-

ödung des häutigen Schneckenkanals vom oberen Teil der Basalwindung bis in die Spitzenwindung, und im Fall IV erstreckte sich die Obliteration, vom Vorhofabschnitt abgesehen, auf den gesamten häutigen Schneckenkanal. Auch der Ductus reuniens und der Vorhofblindsack waren obliteriert.

Auf eine sehr früh einsetzende, kongenitale Entwicklungshemmung muß die in 2 Fällen gefundene Verkleinerung einzelner Abschnitte des häutigen Labyrinths bezogen werden. Hierher gehört die in Fall IV konstatierte Verkleinerung des Sacculus und die im Fall II beobachtete Verengung der Basalwindung und des Vorhofteils des Schneckenkanals, sowie die in demselben Fall nachgewiesene, konzentrische Verengung des Kuppelendes der häutigen Schnecke.

Eine Ektasie eines häutigen Abschnittes wurde zweimal beobachtet: In Fall II und IV fand sich eine bedeutende Vergrößerung des Ductus und Saccus endolymphaticus. Diese Veränderung läßt sich wohl als kongenitale auffassen, doch wäre auch die Erklärung, wonach die Ektasie postembryonal, durch abnorme Zirkulations- und Druckverhältnisse im Labyrinth entstanden ist, nicht von der Hand zu weisen.

Die Verdickung der Basilarmembran (Fall I und II) ist als kongenitale Veränderung anzusehen, am ehesten als Hemmungsbildung, da bekanntermaßen die Basilarmembran des Embryo dicker ist und postembryonal mit dem Eintritte der Funktion des Gehörorgans (vielleicht aus einer stärkeren Spannung folgend) eine Verdünnung erfährt.

In der Anordnung des normalen Labyrinthpigments erwiesen sich 2 der untersuchten Fälle (Fall I und IV) ohne Veränderung, nur in einem Fall fehlte das Labyrinthpigment vollständig (Fall II). In Fall III war das Pigment besonders an der Macula sacculi angehäuft, während die Stria vascularis vollkommen pigmentfrei getroffen wurde.

Das Gehirn erwies sich in den 4 untersuchten Kretinfällen frei von krankhaften Veränderungen: die Kerne und Wurzeln, sowie die zentrale Verzweigung des Octavus sind normal, die Schläferinde zeigt normale Struktur. Im Hirnbefund, wie in manchen anderen Einzelbefunden, lassen somit die 4 Kretinen eine Übereinstimmung mit vielen Fällen nicht kretinischer Taubheit erkennen. Der normale Hirnbefund zeigt auch, daß die Hörstörungen der Kretinen auf eine Erkrankung des peripheren Sinnesorganes zurückzuführen sind.

daß endlich die 4 von mir untersuchten Fälle nichts mit Idiotismus zu tun haben. Es mag dies besonders bemerkt werden, da einige anatomisch untersuchte „Kretinfälle“ der Literatur (worauf ich in der Einleitung hinwies) richtiger den ziemlich häufigen Übergangsformen von Kretismus und Idiotie zuzurechnen oder vollends als Idioten anzusehen sind.

Die Zeit des ersten Auftretens der an den Gehörorganen der 4 untersuchten Kretinengefundenen Veränderungen anlangend, ist Folgendes zu sagen: Am weitesten in die Embryonalzeit reicht wohl die allerdings geringe Hypoplasie des Octavus, die mangelhafte Gliederung des Ganglion spirale und die umschriebene Verkleinerung einzelner, häutiger Abschnitte zurück. Die an der Mittelohrschleimhaut und an den Fensternischen gefundenen Veränderungen könnten als rein postembryonale gedeutet werden: Danach müßte man annehmen, daß am Neugeborenen sich die gewöhnlichen Resorptionsvorgänge an der Mittelohrschleimhaut und den Schleimhautpolstern des Mittelohres eingestellt haben und daß erst später mit dem Auftreten der übrigen kretinischen Symptome¹⁾ die myxomatöse Verdickung der Paukenschleimhaut und die Füllung (Verödung) der Fensternischen sich einstellen. Doch ist nicht ausgeschlossen, daß in anderen Fällen (dies gilt besonders für Fälle, in welchen das neugeborene Kind bereits alle äußeren Zeichen des Kretinismus aufweist und schwerer Kretinismus vorliegt [s. Fall II, S. 78]), die Mittelohrveränderungen dadurch zustande kommen, daß die Resorptionsvorgänge an den Schleimhautpolstern des Mittelohrs nur unvollständig vor sich gehen und die Verdickung der Paukenschleimhaut und Verödung der Fensternischen als dauernde Zeichen der unvollständigen Resorption des embryonalen Mesodermgewebes des Mittelohrs bestehen bleiben.

Über die Zeit des ersten Auftretens der histologischen Veränderungen am Cortischen Organ, an der Crista spiralis, an der Stria vascularis und am Ligamentum spirale lassen sich nur Vermutungen äußern. Nach den Befunden bei nicht-kretinischen Taubstummen und an jungen Tieren mit kongenitalen Labyrinthanomalien sind die Veränderungen der Stria vascularis als intraembryonale, u. zw. sogar als sehr frühzeitig

1) Zumal in den Fällen, in welchen das Kind normal zur Welt kommt, sich zunächst normal entwickelt und erst später nicht selten im Anschluß an eine akute Infektionskrankheit, die Zeichen von Kretinismus hervortreten, und sich das Kind zum Kretin entwickelt (s. Fall IV, S. 117).

aufgetretene anzusehen. Die Veränderungen an der Papilla basilaris, an der Crista spiralis und am Ligamentum spirale gehören einer späteren embryonalen Epoche an, doch ist nach den Befunden bei spät erworbener, degenerativer Labyrinthatrophie nicht auszuschließen, daß die Degeationen postembryonal erst nach Eintritt der Funktion beziehungsweise zu der Zeit, zu welcher sich normalerweise die Funktion einstellen sollte, zur Entwicklung kommen.

Von großer Bedeutung ist der Befund der kongenitalen, pathologischen Knochenherde. Ihr Nachweis bei dem Hundekretin und ihre Lokalisation, die Tatsache, daß sie sich an dem Kretinen III beiderseits gefunden haben, sprechen dafür, daß sie wenigstens in ihrer Anlage als kongenitale dVeränderung gefaßt werden müssen. Diese Tatsachen sind im Verein mit den von Lindt, Manasse, Politzer und dem Autor anderweitig mitgeteilten Befunden geeignet, auch die Otosklerose als eine kongenitale Erkrankung erscheinen zu lassen.

Die endolymphatischen Verklebungen der Wände des häutigen Schneckenkanales und die Obliteration des häutigen Schneckenkanals dürften als spät einsetzende kongenitale oder postembryonal erworbene Veränderungen zu deuten sein.

Als erworbene Veränderung ist wohl auch die Aufhebung des endolymphatischen Lumens zu deuten, soweit die membranösen Wände gegenseitig bis zur flächenhaften Berührung genähert sind, aber nicht bindegewebig aneinander fixiert erscheinen (Fall I). Vielleicht handelt es sich gerade bei dieser Veränderung um keine bleibende, und möglicherweise könnte durch eine Besserung der Zirkulationsverhältnisse im Labyrinth, vor allem durch ein Ansteigen des endolymphatischen Druckes, die Wegsamkeit der häutigen Kanäle wieder hergestellt werden.

Es erübrigt noch die Frage, welche unter den beschriebenen anatomischen Veränderungen des Gehörorganes durch Thyreoidinbehandlung günstig beeinflußt werden könnten. In erster Linie ist hierbei auf den Mittelohrbefund zu verweisen. Es ist sehr wohl denkbar, daß, ähnlich den Schleimhautveränderungen an anderen Körperregionen, unter der Thyreoidinmedikation auch die myxomatöse Schwellung der Mittelohrschleimhaut zurückgeht und hierdurch ein bedeutendes Schalleitungshindernis beseitigt wird. So könnte auch die Nische des Vorhoffensters wieder frei werden. Ob die Nische des Schneckenfensters wieder wegsam werden kann,

muß dahingestellt bleiben. Hier würde es sich nicht nur um das Abschwellen der myxomatösen Schleimhaut handeln, sondern es wäre auch die vollständige Resorption des Bindegewebes, Fettgewebes und der eventuellen Knochenbälkchen, durch welche die Nische des Schneckenfensters eingeengt¹⁾ oder ausgefüllt wird, nötig. Zur Erreichung normaler Verhältnisse würde aber in den meisten Fällen auch dies noch nicht ausreichen. Die Membrana tympani secundaria müßte dünner werden und das Epithel der Schleimhaut des Mittelohrs sich auf sie fortsetzen.

Die Labyrinthveränderungen anlangend, wäre es vom theoretischen Standpunkt denkbar, daß unter dem Einfluß des Thyreoidins das perilymphatische Gewebe reichlicher wird und an Masse zunimmt. Dies wäre vor allem in der Schnecke von großer Bedeutung, wo durch Zunahme der Fasermenge des Ligamentum spirale und der bindegewebigen (perilymphatischen) Anteile der Crista spiralis sich bessere Spannungsverhältnisse und hierdurch vielleicht eine Verdünnung und eine bessere Schwingungsfähigkeit der Membrana basilaris ergeben könnten. Desgleichen ist die Möglichkeit nicht ausgeschlossen, daß die Aufhebung der endolymphatischen Lumina, so weit sie nur durch das Zusammensinken und die gegenseitige Annäherung der häutigen Wände verursacht ist und soweit die häutigen Wände in ihrer pathologischen Lage weder durch Exsudatmassen, noch durch bindegewebige Adhäsionen festgehalten werden, beseitigt wird und die häutigen Kanäle wieder ihre normale Querschnittsform erlangen. Durch das Thyreoidin werden die Zirkulationsverhältnisse im ganzen Körper des Kretins in hervorragender Weise beeinflußt, und die Herstellung normaler Lymphströmungs- und normaler Druckverhältnisse im Labyrinth könnte dazu führen, daß die aneinander gesunkenen häutigen Wände wieder in ihre normale Lage zurückkehren, und sich auch die normale Spannung dieser Wandteile wieder herstellt. Für die Ansicht, daß tatsächlich abnorme Druckverhältnisse im Labyrinth bestehen, scheint mir vor allem der Befund von Fall II zu sprechen, in welchem im Labyrinthraum selbst der häutige Schneckenkanal infolge Überwiegen des perilymphatischen Druckes eine umschriebene Verengerung oder Obliteration zeigt, während der Ductus und der Saccus endolymphaticus ektatisch erweitert sind.

Das Cortische Organ des Hundekretins enthielt an vielen

1) Einen solchen Befund erhob auch Frey in einem Fall von Anenzephalie.

Stellen, an welchen das Lumen des häutigen Schneckenkanals aufgehoben war (so weit hier der histologische Befund eine sichere Entscheidung zuläßt), alle Zellelemente, die sich in einem normalen Cortischen Organ finden. Die Zellen waren jedoch durchaus aneinandergelagert und die regelmäßigen Zellzwischenräume, die Kanalsysteme des Cortischen Organs (Cortischer Raum, Nuelscher Raum, Spalträume an den äußeren Haarzellen und am Hensenschen Bogen) fehlten. Es erscheint nun nicht ausgeschlossen, daß, sofern unter der Thyreoidinwirkung das Lumen des endolymphatischen Kanals wieder hergestellt wird und der Ductus cochlearis seine normale Querschnittsform erreicht, sich auch das Cortische Organ sozusagen aufrichtet, die schon vorhandenen Sinnes- und Stützzellen in ihre normale Lage rücken und sich in der Papilla basilaris die Kanalsysteme, deren Bestand für eine normale Funktion des Sinnesorgans unerläßlich ist, wieder herstellen.

Dagegen ist nicht abzusehen, daß durch die Thyreoidinfütterung eingreifende, zellige Veränderungen am Gehörorgan beseitigt oder auch nur einigermaßen therapeutisch beeinflußt werden. An einen Wiederersatz von Sinneszellen an den Nervenendstellen des Gehörorgans ist nicht zu denken. Der hypoplastische Nerv, das hypoplastische Ganglion oder das nicht genügend gegliederte Ganglion spirale bleiben unverändert. Auch Obliterationen des häutigen Labyrinths bleiben unverändert bestehen, sobald einmal die aneinanderliegenden häutigen Wände durch Exsudatmassen miteinander verklebt oder durch Bindegewebszüge aneinander fixiert sind. Die Bildungsanomalien der Stria vascularis, der Membrana tectoria, die kongenitalen Defekte der Stütz- und Sinneszellen, die kongenitalen Deformitäten der Kuppula und der Statolithenmembran, die kongenitale Lückenbildung in der Schneckenwand bleiben sicher unverändert bestehen.

Die Frage, ob die ostitischen Knochenherde einer therapeutischen Einwirkung zugänglich sind, muß wohl gleichfalls verneint werden, wenigstens hatte die von verschiedenen Seiten vorgenommene Thyreoidinbehandlung der Otosklerose, bei der ähnliche Knochenveränderungen zu finden sind, auch nicht den geringsten Erfolg zu verzeichnen.

Nach all dem Gesagten wäre vom theoretischen Standpunkt über die therapeutische Beeinflussung der kretinischen Veränderungen des Gehörorgans folgendes zu sagen:

1. Ist die Ohrerkrankung nur durch ein Schalleitungs-

hindernis gegeben, so kann unter der Voraussetzung, daß die myxomatöse Verdickung der Paukenschleimhaut unter der Thyreoidinbehandlung vollständig schwindet, und die Region der beiden Labyrinthfenster anatomisch wieder vollkommen normal wird, völlige Heilung erzielt werden. Der Heileffekt wird durch Behandlung des Nasenrachentrakts, durch Entfernung der Rachenmandel und durch physikalische Mittelohrbehandlung gefördert werden.

2. Finden sich neben den Zeichen des Schalleitungshindernis an einem schwerhörigen Kretin die Symptome pathologischer Veränderungen im schallperzipierenden Apparat, so ist von einer Thyreoidinbehandlung eine Besserung, jedoch keine vollständige Behebung des Ohrleidens zu erwarten.

3. Die Taubheit der Kretinen läßt nach den aufgefundenen anatomischen Veränderungen des Gehörorgans keinerlei therapeutische Beeinflussung erwarten.

Ausführliches darüber wird im klinischen Teil der Arbeit mitgeteilt werden.

Wien, 1. Juli 1908.

Zeichen- und Figurenerklärung.

- Csp = Crista spiralis.
 Cu = Cupula terminalis.
 Cy = Cysterna perilymphatica vestibuli.
 Dc_v = Ductus cochlearis des Vorhofteiles.
 Dc₁ = " " der Basalwindung.
 Dc₂ = " " " Mittel " "
 Dc_c = " " " Spitzenwindung.
 Gsp = Ganglion spirale.
 H = Helikotrema.
 Lspo = Lammina spiralis ossea.
 Lsp = Ligamentum spirale.
 Mai = Meatus acusticus internus.
 Mb = Membrana basilaris.
 Mt = Membrana tectoria Cortii.
 Mts = Membrana tympani secundaria.
 Mu = Macula utriculi.
 Mv = Membrana vestibularis.
 Nai = Nervus ampullaris inferior.
 Nc = " cochleae.
 Nua = " utriculo — ampullaris.
 Nvii = " facialis.
 o.o = pathologische Knochenherde.
 Pb = Papilla basilaris.
 Pf = Pfeiler oder Pfeilerreste.
 s = Septum im häutigen Schneckenkanal.
 Spe = Sulcus spiralis externus.
 Sspi = Sulcus spiralis internus.
 St_v = Scala tympani des Vorhofteiles.
 St₁ = " " der Basalwindung.
 St₂ = " " " Mittel " "
 St_c = " " " Spitzen " "

Sta = Stapes.
 Stv = Stria vascularis.
 Sv. = Scala vestibuli des Vorhofteiles.
 Sv₁ = „ „ der Basalwindung
 Sv₂ = „ „ „ Mittel „
 Sv = „ „ „ Spitzen „
 Ty = tympanale Belegschrift.
 U = Utriculus.

Tafel II.

Fig. 1, Kretin, Hund, rechte Seite Radialschnitt durch die Basalwindung. Verklebung der Membrana vestibularis mit der Papilla basilaris. Verödung der Kanalsysteme des Cortischen Organs, Verschmälerung (Atrophie) der Stria vascularis, herabgesunkene Membrana tectoria, geringe Atrophie des Ganglion spirale. Hämalaun-Eosin. Zo.¹⁾, Objektiv 3, Tubuslänge 17,5 cm.
 Figur 2, Kretin, Hund, linke Seite. Radialschnitt durch den unteren Teil der Basalwindung. Obliteration des Ductus cochlearis durch Absinken der Vestibularmembran auf die Außen- und die Basalwand. Atrophie und Verschmälerung der Stria vascularis. Defekt der Sinneszellen bei erhaltenen Pfeilern, Membrana tectoria im Sulcus spiralis internus, Hämalaun-Eosin. Zo. Objektiv 2, Tubuslänge 17,5 cm.

Figur 3. Kretin. Hund, rechte Seite, Radialschnitt durch die 2. Windung (von der Basis an gerechnet), Atrophie der Stria vascularis und der Crista spiralis. Defekt der Sinneszellen in der Papille bei erhaltenen Pfeilern (a), Verödung des häutigen Schneckenkanals wie in Figur 2. Hämalaun-Eosin, Zo., Objektiv 2, Tubuslänge 17,5 cm.

Figur 4. Kretin, Hund, linke Seite Radialschnitt durch die dritte Windung (von der Basis an gerechnet), bedeutende Atrophie der Papilla basilaris. komplette degenerative Atrophie der Stria vascularis, Obliteration des häutigen Schneckenkanals. Membrana tectoria im Sulcus spiralis internus. Hämalaun-Eosin, Zo., Objektiv 2, Tubuslänge 17,5 cm.

Figur 5. Kretin, Fall II, rechte Seite. Radialschnitt durch den oberen Teil der Basalwindung, spaltförmige Verengung und Septenbildung (s) im häutigen Schneckenkanal, vollkommene Atrophie der Papilla basilaris, Abkapselung der Membrana tectoria, abnorme Knochenleisten der Schneckenkapsel entsprechend der Insertion des Ligamentum spirale (a). Hämalaun-eosin, Zo., Objektiv 1, Tubuslänge 15 cm, Zeichentisch in 13 cm Höhe.

Figur 6. Kretin, Fall II, linke Seite, Radialschnitt durch den oberen Teil der Basalwindung, spaltförmige Verengung des Schneckenkanals, hochgradige Degeneration des Ligamentum spirale, der Papilla basilaris und der Crista spiralis, abgekapselte Membrana tectoria, Verschmälerung und Degeneration der Stria vascularis. Hämalaun-Eosin, Zo., Objektiv 2, Tubuslänge 15 cm.

Fig. 7. Kretin, Fall II, linke Seite. Radialschnitt durch die Mittelwindung, spaltförmige Verengung des Schneckenkanals, komplette Atrophie der Stützzellen der Papilla basilaris und der Epithelien der Umgebung der Papille. Abkapselung der Membrana tectoria, degenerative Verschmälerung der Stria vascularis. Hämalaun-Eosin, Zo., Objektiv 2, Tubuslänge 15 cm.

Fig. 8. Kretin, Fall II, linke Seite. Radialschnitt durch die Spitzenwindung, vollkommener Defekt der Papilla basilaris bei hochgradiger Verdickung des axialen Teiles (a) und Verdickung des peripheren Anteiles der Membrana basilaris (b), degenerative Atrophie der Stria vascularis und der Membrana tectoria. Die Papilla basilaris (Pb) stellt einen flachen kleinen Hügel dar, der knapp am Sulcus spiralis internus gelegen ist und keine Zellkerne oder Zellgrenzen erkennen läßt. Die degenerierte Stria vascularis reicht entlang dem Ligamentum spirale über den oberen Winkel des häutigen Schneckenkanals nach aufwärts (c) Hämalaun-Eosin, Zo., Objektiv 2, Tubuslänge 15 cm.

Tafel III.

Fig. 9. Kretin, Fall II, rechte Seite, Radialschnitt durch die Spitzenwindung; hochgradige Atrophie der Stria vascularis, des Ligamentum spirale

1) Zeichenokular von Leitz.

und der Membrana tectoria, vollständiger Defekt sämtlicher Sinnes- und Stützzellen des Cortischen Organs. Hämalaun-Eosin. Zo., Objektiv 3, Tubuslänge 16 cm.

Fig. 10. Kretin, Fall II, rechte Seite. Radialschnitt durch die Mittelwindung, axialer Winkel des Schneckenkanals. Rudiment der Papilla basilaris, die aus unregelmäßig zusammengesetzten Stützzellen besteht (a), die einen homogenen, kegelförmigen, augenscheinlich nur aus Grundsubstanz bestehenden Hügel (b) formieren. Die geschrumpfte Cortische Membran steht mit der Papilla basilaris in kontinuierlichem Zusammenhang. Hämalaun-Eosin, Zo., Objektiv 4, Tubuslänge 17,5 cm.

Figur 11. Kretin, Fall II, linke Seite, Radialschnitt durch das Ganglion spirale der Basalwindung. Atrophie des Ganglion mit Bildung einer dichten, aus zirkulären Bindegewebszügen bestehenden Ganglienkapsel (a). Hämalaun-Eosin, Zo., Objektiv 2, Tubuslänge 17,5 cm.

Figur 12. Kretin, Fall III, rechte Seite. Querschnitt durch die Cupula terminalis der lateralen Ampulle. Markscheidenfärbung nach Kulschitzky, Zo., Objektiv 4, Tubuslänge 17,5 cm.

Figur 13. Kretin, Fall III, rechte Seite, Frontalschnitt durch den Vorhof in der Region des Steigbügels und des Schneckenfensters, Längsschnitt durch den Utriculus, Nische des runden Fensters durch Bindegewebe und Fettgewebe ausgefüllt (f) Scala tympani bis auf unwesentliche Gerinnsel frei. Verkleinerung des Utriculus, auffallende Substanzarmut des perilymphatischen Gewebes. Hämalaun-Eosin, Zo., Objektiv 1, Tubuslänge 15 cm, Tisch in 13 cm Höhe.

Figur 14. Kretin, Fall III, rechte Seite. Schnitt durch die knöcherne Schneckenkapsel, in den Windungszügen der Schnecke normaler Knochen (a) mit reichlichen Knorpelinseln; in der Peripherie (entsprechend der oberen Fläche des Felsenbeines) otitischer Knochen vom Typus der bei Otosklerose gefundenen Knochenherde (o), scharfe Abgrenzung zwischen normalem und pathologischem Knochen, typische starke Vaskularisierung (v) und Verdichtung der Grundsubstanz des pathologischen Knochens. Hämalaun-Eosin, Zo., Objektiv 1a, Tubuslänge 18 cm.

Figur 15. Kretin, Fall III, rechte Seite, Axialschnitt durch die Schnecke am Tractus spiralis foraminosus, Einengung des Tractus durch Knochenwucherung (b, b), otitische, stark vaskularisierte Knochenherde (o) in der Basis des Modiolus. Hämalaun-Eosin, Zo., Objektiv 1a, Tubuslänge 15 cm.

Figur 16. Kretin, Fall III, rechte Seite, Radialschnitt durch die Basalwindung, topographisches Verhältnis des pathologischen Knochenherdes (oo) zum normalen Knochen der Labyrinthkapsel, im letzteren reichliche Knorpelinseln (a). Hämalaun-Eosin, Zo., Objektiv 1a, Tubuslänge 15 cm.

Tafel IV.

Figur 17. Kretin, Fall III, rechte Seite. Seitlicher Vertikalschnitt durch den inneren Gehörgang, durch den Tractus spiralis foraminosus und die Basalwindung. Ausgedehnter Knochenherd vom Typus der stark vaskularisierten Knochenherde in der Tiefe des inneren Gehörganges, am Tractus spiralis foraminosus und in der Basis des Modiolus (a). Ein zweiter Knochenherd (b) entsprechend der oberen Felsenbeinfläche über dem Scheitel der Basalwindung. Hämalaun-Eosin, Zo., Objektiv 1a, Tubuslänge 15 cm.

Fig. 18. Kretin, Fall III, rechte Seite, Vertikalschnitt durch die Schnecke nahe der Achse, die rechte Seite der Abbildung entspricht wie im Schnitte der Figur 17 und 19, dem oberen, die linke Seite dem unteren Teil des Felsenbeins. Atrophie der Papilla basilaris in sämtlichen Windungen, Einengung des Tractus spiralis foraminosus durch pathologische Knochenwucherungen (a a), otitischer Knochenherd im Modiolus der Schnecke entsprechend der Basalwindung (b b). Hämalaun-Eosin, Zo., Objektiv 1a, Tubuslänge 15 cm.

Figur 19. Kretin, Fall III, linke Seite, Radialschnitt durch den Vorhofabschnitt des Schneckenkanals, große Hohlräume (a a) und ein otitischer

1) Für die Figuren 13—35 gilt die Angabe, daß sich der Zeichentisch in 13 cm Höhe befunden hat.

Knochenherd (b) entsprechend der Insertionsstelle der *Lamina spiralis ossea*, Atrophie der *Papilla basilaris*, dünnes Septum (c) in der *Scala tympani* (St) Hämalaun-Eosin, Zo., Objektiv 1, Tubuslänge 17,5 cm.

Tafel V.

Figur 27, Kretin, Fall III, rechte Seite, Radialschnitt durch den oberen Teil der Basalwindung, Atrophie der *Papilla basilaris* des *Ligamentum spirale* und des Ganglion spirale mit Bildung zweier Hohlräume um die in das Ganglion eintretenden regionären Bündel des Schneckenerven (Nc), Hämalaun-Eosin, Zo., Objektiv 1a, Tubuslänge 17,5 cm.

Figur 21, Kretin, Fall III, linke Seite Radialschnitt durch den unteren Teil der Basalwindung, Atrophie des *Ligamentum spirale* und des Cortischen Organes, Lückenbildung im Modiolus, in der Region der Insertion der *Lamina spiralis ossea*, Hämalaun-Eosin, Zo., Objektiv 1a, Tubuslänge 17 cm.

Figur 22, Kretin, Fall III, linke Seite, Radialschnitt durch den mittleren Teil der Basalwindung, Atrophie des Cortischen Organes und des Ganglion spirale, Hohlraumbildung im Modiolus. Hämalaun-Eosin Zo., Objektiv 1a, Tubuslänge 17,5 cm.

Figur 23, Kretin, Fall III, linke Seite, Radialschnitt durch den Vorhofteil des Schneckenkanals, Atrophie der *Papilla basilaris*, der otitische Knochenherd im Modiolus reicht knapp bis an den Abgang der *Lamina spiralis ossea*, Atrophie und Hohlraumbildung am Ganglion spirale (Gsp.) Hämalaun-Eosin, Zo., Objektiv 1a, Tubuslänge 17,5 cm.

Figur 24, Kretin, Fall III, linke Seite, Radialschnitt durch den Ductus cochlearis der Mittelwindung, degenerative Atrophie der *Papilla basilaris* Verschmälerung und Degeneration der *Stria vascularis* (Stv). Hämalaun-Eosin, Zo., Objektiv 3, Tubuslänge 17,5 cm.

Figur 25, Kretin Fall III, rechte Seite, Radialschnitt durch den Ductus cochlearis des oberen Teiles der Mittelwindung, hochgradige Atrophie des *Ligamentum spirale*, der *Papilla basilaris cochleae* und der *Stria vascularis* mit Verödung des axialen Winkels des Schneckenkanals und Verstreichen des Sulcus spiralis externus und internus. Hämalaun-Eosin, Zo., Objektiv 3, Tubuslänge 20 cm.

Tafel VI.

Figur 26, Kretin, Fall III, linke Seite. Radialschnitt durch den Ductus cochlearis des oberen Teiles der Mittelwindung, mäßige Atrophie des *Ligamentum spirale*, degenerative Atrophie der *Papilla basilaris* mit ganzlichem Schwund der Sinnessellen bei erhaltenem Pfeilerrudiment, die stark verdickte *Membrana tectoria* steht mit dem Rudiment der *Papilla basilaris* in flächenhafter Verbindung. Atrophische Verflachung der *Crista spiralis*, Verschmälerung und degenerative Atrophie der *Stria vascularis*. Hämalaun-Eosin, Zo., Objektiv 3, Tubuslänge 17,5 cm.

Figur 27, Kretin, Fall III, linke Seite, Radialschnitt durch die Mittelwindung, Lückenbildung (a. a.) im Modiolus, Atrophie des Ganglion spirale mit Vermehrung des Bindegewebes des Ganglion und Auftreten geräumiger Lücken, degenerative Atrophie der *Papilla basilaris* ähnlich der Figur 26; regionäre Bündel des Nervus cochleae in ihrem Verlaufe zwischen den beiden Blättern der *Lamina spiralis ossea* unverändert. Hämalaun-Eosin, Zo., Objektiv 3, Tubuslänge 15 cm.

Figur 28, Kretin, Fall III, rechte Seite, Radialschnitt durch den Ductus cochlearis der Mittelwindung, hochgradige Atrophie der *Papilla basilaris*, Degeneration des *Ligamentum spirale* und der *Stria vascularis*; breiter, flächenhafter Zusammenhang der *Membrana tectoria* und der *Papilla basilaris*, verstrichener Sulcus spiralis externus, Verschmälerung und Degeneration der *Stria vascularis*. Hämalaun-Eosin, Zo., Objektiv 3, Tubuslänge 15 cm.

Figur 29 bis 32, Kretin, Fall III, (Figg. 29 und 30 rechte Seite, Figg. 31 und 32 linke Seite) Radialschnitt durch das Cortische Organ (Figg. 29 und 32 Mittelwindung, Figg. 30 und 31 Spitzenwindung), Degeneration der *Papilla basilaris* mit vollständigem Schwund der Pfeiler- und Haarzellen, Verödung der kanalartigen Hohlräume der *Papilla basilaris* und Ersatz der charakteristischen Stützzellen durch unregelmäßig übereinander geschichtete, polygonale Epithelzellen, der Sulcus spiralis internus und das ihn bekleidende Epithel ist erhalten, doch ist er entsprechend der Atrophie der *Crista*

spiralis (Figur 31 und 32) niedriger als sonst. Vereinzelte, kugelige, homogene Körper im Sulcus spiralis internus (Figur 32a.), tympanale Belegschichte sehr stark entwickelt (Figg. 29, 30). Überall ist die breite, flächenhafte Verlötung der Membrana tectoria mit dem Rudiment der Papilla basilaris auffallend. Sulcus spiralis externus verstrichen, Sulcusepithel nur rudimentär erhalten. Hämalaun-Eosin, Zo., Objektiv 5: (Figg. 29 und 30) Objektiv 4 (Figg. 31 und 32), Tubuslänge 17,5 cm.

Tafel VII.

Figur 33. Kretin, Fall III, rechte Seite, Radialschnitt durch das Cortische Organ der Mittelwindung. Degeneration der Papilla basilaris (Pb, Pa), flächenhafter Zusammenhang der Membrana tectoria und der Papilla basilaris. Hämalaun-Eosin, Zo., Objektiv 4, Tubuslänge 17,5 cm.

Figur 34. Kretin, Fall III, linke Seite, Radialschnitt durch das Cortische Organ der Mittelwindung, degenerative Atrophie der Papilla basilaris mit Pfeilerresten (b), flächenhafter Zusammenhang der Membrana tectoria mit dem Papillenrudiment. Atrophie der Crista spiralis, kugelförmige Körper (a) im Sulcus spiralis internus. Hämalaun-Eosin, Zo., Objektiv 17,5 cm.

Figur 35. Kretin, Fall III, rechte Seite, vertikaler Axialschnitt durch die Spitzenwindung und das Helikotrema, vollkommene Atrophie der Sinnes- und Stützzellen des Cortischen Organs und der Crista spiralis; hochgradige, degenerative Atrophie des Ligamentum spirale und der Stria vascularis. Hämalaun-Eosin, Zo., Objektiv 5, Tubuslänge 17,5 cm.

Figur 36. Kretin, Fall IV, rechte Seite, Längsschnitt durch die Nische der Schneckfensters, die vollständig von Fettgewebe (a) und Bindegewebe erfüllt ist b. = Epithel der Paukenschleimhaut. Hämalaun-Eosin, Zo., Objektiv 1, Tubuslänge 15 cm.

Figur 37. Kretin, Fall IV, Radialschnitt durch das obere Ende der Basalwindung, Degeneration der Papilla basilaris, flächenhafte Verklebung der Membrana tectoria mit der Oberfläche der Papille, und der Vestibularmembran mit der Membrana tectoria und der Papille, blaurot gefärbtes Exsudat (e) im lateralen Teil des bedeutend verengten Schneckkanals. Degeneration der Stria vascularis mit Bildung großer Pigmentschollen, schubförmige Verflüssigungsherde (a, b) im Ligamentum spirale. Hämalaun-Eosin, Zo., Objektiv 3, Tubuslänge 17 cm.

Figur 38. Kretin, Fall IV, linke Seite. Radialschnitt durch den oberen Teil der Basalwindung, hochgradige Degeneration des Ligamentum spirale und der Stria vascularis, ein steil gestelltes Pfeilerpaar (a) in der im übrigen degenerierten Papilla basilaris. Atrophie der Crista spiralis, Sulcus spiralis internus fast verstrichen, die Membrana tectoria in ihn herabgesunken und flächenhaft einerseits mit der Papilla basilaris, andererseits in ganzer Länge mit der Membrana vestibularis vereinigt. Hämalaun-Eosin, Zo., Objektiv 3, Tubuslänge 17,5 cm.

Figur 39. Kretin, Fall IV, linke Seite. Radialschnitt durch die Mittelwindung, Pfeilerrudiment (a) in der Papilla basilaris, Verschmälerung der Stria vascularis, Degeneration des Ligamentum spirale, flächenhafte Verklebung der Membrana tectoria mit der Membrana vestibularis und der Papilla basilaris bei gut erhaltenem Sulcus spiralis internus. Prominentia spiralis mit die entsprechenden Epithelzellreihen gut erhalten. Hämalaun-Eosin, Zo., Objektiv 3, Tubuslänge 17 cm.

Tafel VIII.

Figur 40. Kretin, Fall IV, linke Seite, Radialschnitt durch die Basalwindung nahe dem Vorhofabschnitt Verödung des lateralen Teiles des Schneckkanals (a) durch Verlötung der Membrana vestibularis mit der Außenwand, degenerative Atrophie der Papilla basilaris mit erhaltenem Pfeilerrudiment (b), Membrana tectoria in ganzer Ausdehnung der Vestibularmembran angeschlossen ohne Zusammenhang mit dem Papillenrudiment, tympanale Belegschichte stark entwickelt, Hämalaun-Eosin, Zo., Objektiv 2, Tubuslänge 17 cm.

Figur 41. Kretin, Fall IV, rechte Seite, Radialschnitt durch den Ductus cochlearis der Spitzenwindung, Verschmälerung der Stria vascularis, flächenhafte Verklebung der Membrana tectoria mit der Membrana vestibularis und der Papilla basilaris, in der letzteren Pfeilerrudimente (a). Sulcus

spiralis internus fast verstrichen, Degeneration des Ligamentum spirale. Hämalaun-Eosin, Objektiv 1a, Tubuslänge 17,5 cm.

Figur 42. Kretin, Fall IV, rechte Seite, Radialschnitt durch die Stria vascularis der Mittelwindung, Stria abgeflacht, gegen das endolymphatische Lumen uneben, sie zeigt außerdem cystenartige, kleine Hohlräume, die kugel- und schollenförmige, hellere und dunklere, homogene Körper enthalten. Hämalaun-Eosin, Zo., Objektiv 1a, Tubuslänge 17,5 cm.

Figur 43. Kretin, Tafel IV, linke Seite. Stark verdickte, vordere Wand des Utriculus (11), die Verdickung ist durch sklerotisches Bindegewebe und durch Knochen verursacht. Hämalaun-Eosin, Zo., Objektiv 4, Tubuslänge 17,5 cm.

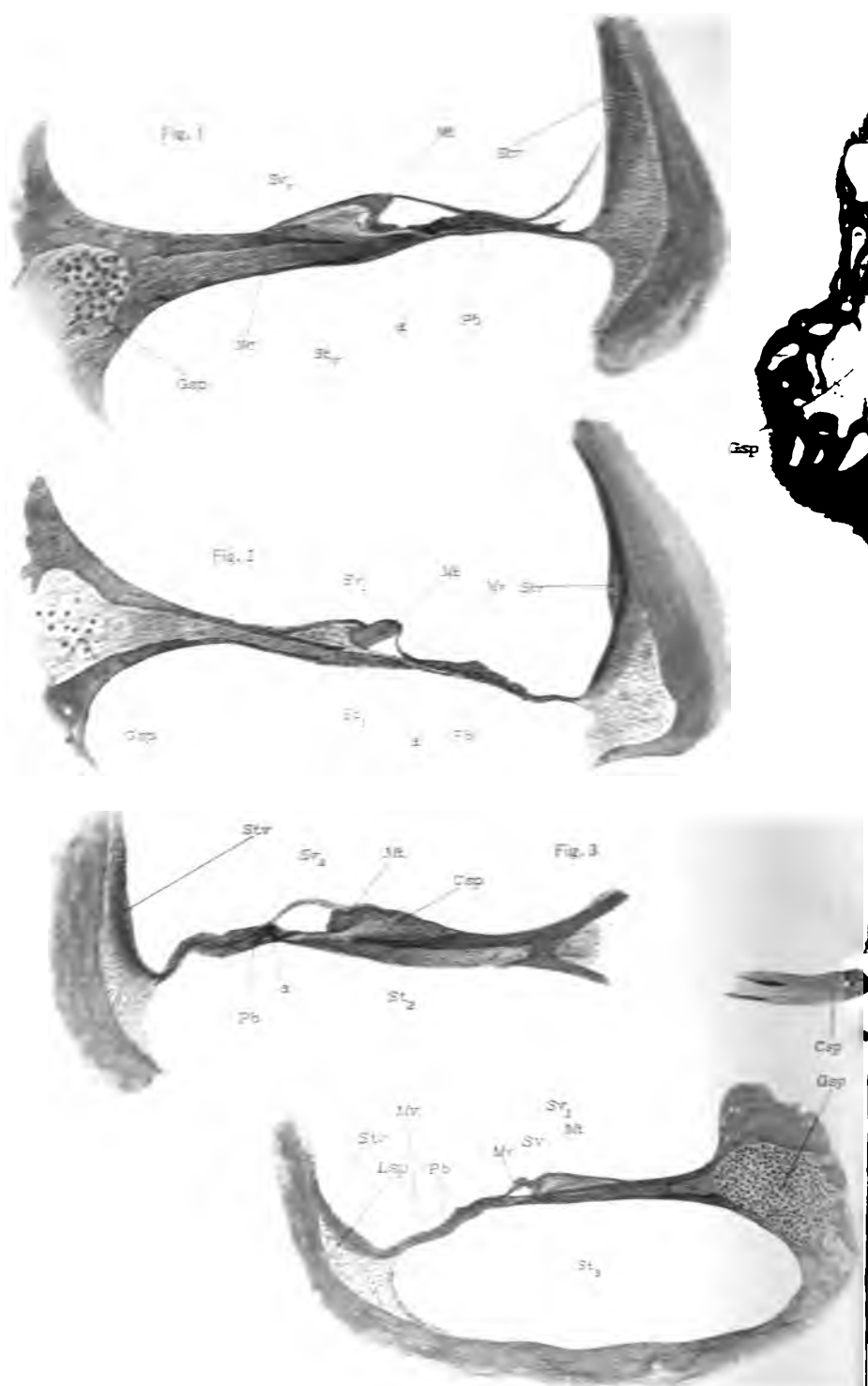
Figur 44. Kretin, Fall IV, rechte Seite, radialer Axialschnitt durch die Basalwindung. Das Lumen des häutigen Schneckenkanals erscheint bis auf die Region des Sulcus spiralis internus aufgehoben, Crista spiralis bedeutend niedriger als in der Norm, Papilla basilaris degeneriert mit erhaltenen Pfeilerresten (Pf) Degeneration und reichliche Pigmentierung der Stria vascularis. Zwischen der Basal- und Außenwand des Schneckenkanals und der abgesunkenen Membrana vestibularis ein blaurot gefärbtes Exsudat, partielle hydropische Degeneration des Ligamentum spirale. Hämalaun-Eosin, Zo. Objektiv 1a, Tubuslänge 15 cm.

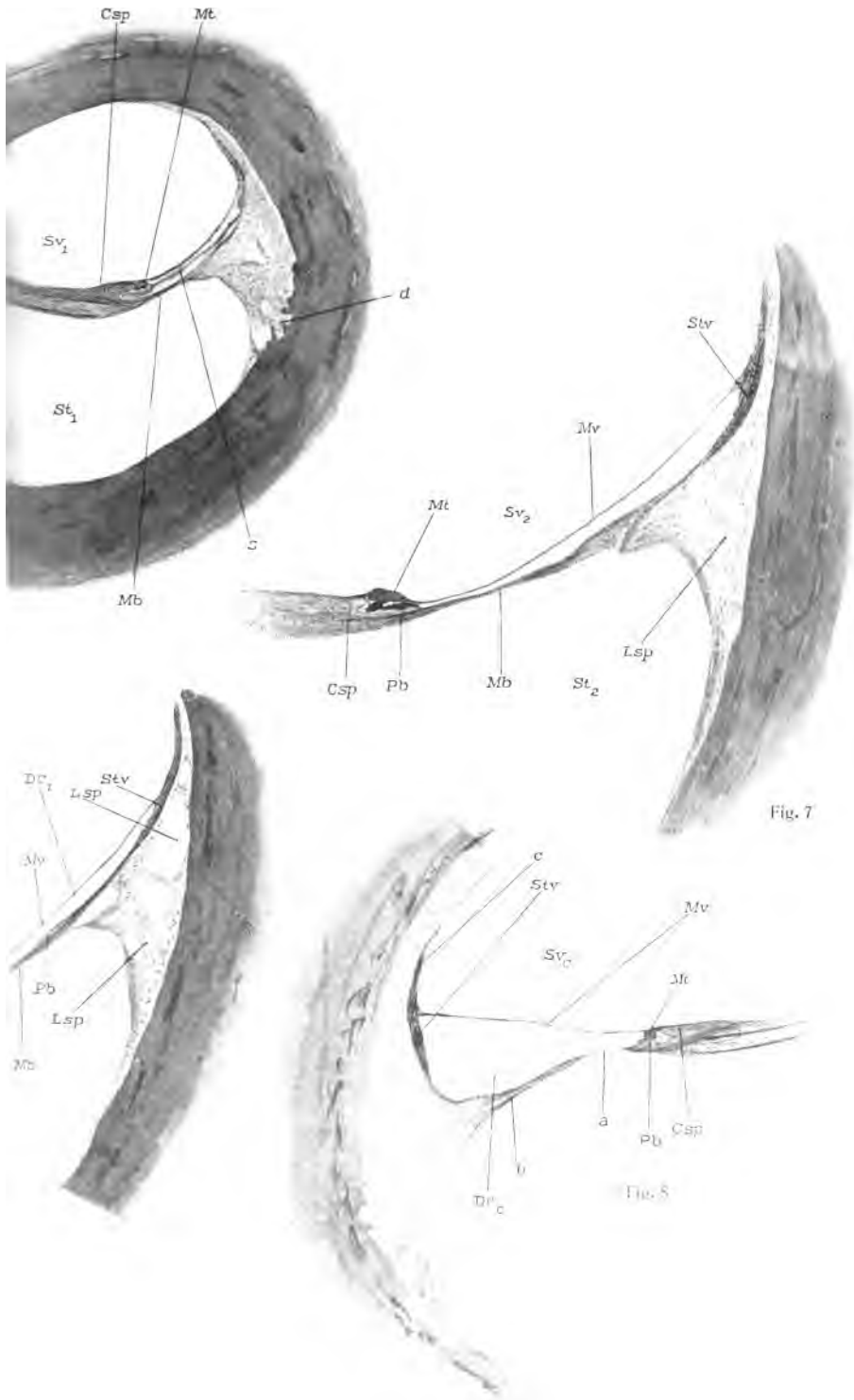
Figur 45. Kretin, Fall IV, rechte Seite. Radialer Axialschnitt durch die Mittelwindung, Verödung des axialen Teiles des Schneckenkanals bis an den peripheren Rand der hochgradig degenerierten Papilla basilaris. Lumen des Sulcus spiralis internus vollständig aufgehoben. Crista spiralis abgeflacht. Membrana tectoria dünn, langgestreckt und mit dem medialen Teil der Papilla basilaris flächenhaft verlötet (Siehe Figur 44). Sulcus spiralis externus erhalten, tympanale Belegsschicht sehr reichlich entwickelt. Stria vascularis degenerativ verschmälert, reichlich Pigment führend. Hochgradige Degeneration und hierdurch bedingte Substanzarmut des Ligamentum spirale. Hämalaun-Eosin, Zo., Objektiv 1, Tubuslänge 15 cm

Literaturverzeichnis.

- Agote L., Diagnostic précoce du myxoedème congenital. Arch. de med. des enfants T. 6, No. 9, Septbr. 1903 (ref. Jahrb. f. Kinderheilkunde Bd. 59 1904). — Alexander, Über Atrophie des labyrinthären Sinnesepithels (Labyrinthatrophie und Obliteration der Pars inferior) Arch. für Ohrenheilkunde Bd. 74 — Alexander, Zur Frage der progressiven Schwerhörigkeit durch Atrophie des Cortischen Organes, Archiv f. Ohrenheilkunde Bd. 69 — Alexander, Demonstration, k. k. Gesellschaft d. Aerzte in Wien, Sitzung vom 9. Februar 1906; Wiener klin. Wochenschrift 1906, No. 7. — Alexander und Kreidl, Pfügers Archiv f. d. ges. Physiologie Bd. 82 und 88. — Alexander, Labyrinthitis chronica ossificans. Ein Beitrag zur Anatomie der Taubstummheit. Monatsschrift f. Ohrenheilkunde 1906, No. 7. — Alexander, Archiv für Ohrenheilkunde Bd. 61. — Alexander, Zur Anatomie der kongenitalen Taubheit. Anatomie der Taubstummheit, herausgegeben von d. deutschen otol. Ges., 2. Lfg. 1905. — Alexander und Tandler, Untersuchungen an kongenitaltauben Hunden, Katzen und an jungen, kongenitaltauben Katzen. Arch. f. Ohrenheilkunde Bd. 66 — Allara, V., Der Kretinismus, seine Ursachen und seine Heilung. Aus dem Ital. übers. von H. Merian, 1894. — Beyer, Archiv für Ohrenheilkunde Bd. 74, Festschrift f. Schwartz. — Bircher, Das Myxoedem und die kretinische Degeneration, 1890. — Bloch, Über Schwerhörigkeit bei Retinitis pigmentosa, Verhandl. der deutsch. otol. Ges. Wien, 1906. — Bloch, Die dysthyre Schwerhörigkeit mit neuen Beiträgen zur Dysthyreose. Deutsches Archiv f. klin. Medizin Bd. 87. — Brühl, Beiträge zur pathologischen Anatomie des Gehörorganes. Zeitschrift f. Ohrenheilkunde Bd. 50. — Brühl, Beiträge zur pathologischen Anatomie des Gehörorganes. Zeitschrift für Ohrenheilkunde Bd. 52. — Danziger, Die Entstehung und Ursache der Taubheit. Alt, Frankfurt am Main, 1901. — Denker, Die Otoklerose, Bergmann, Wiesbaden, 1904. — Dieterle, Jahrbuch der Kinderheilkunde Bd. 64, Heft 3 und 4. — Eberth C. J., Die foetale Rachitis und ihre Beziehungen zu dem Kretinismus. Mit

3 Tfln. 1878. — Frey, Untersuchung von Gehörorganen, Anenzephalie. Beiträge zur Anatomie des Ohres etc. Bd. II, 1908. — Habermann, Zur Lehre der Ohrerkrankungen infolge Kretinismus. Archiv für Ohrenheilkunde Bd. 63. — Habermann, Taubstummheit und Kretinismus, Verhandlg. d. deutschen otolog. Gesellschaft 1904. — Habermann, Über Veränderungen des Gehörorgans bei Anencephalie. Lucae Festschrift, Berlin 1905. — Über Veränderungen des Gehörorgans bei Hemicephalie. Chiari Festschrift 1907. — Hammerschlag, Zur pathologischen Anatomie der Gehörknöchelchenkette (Kretinismus). A. f. O., Bd. 55, S. 82. — Hammerschlag, Die endemische, konstitutionelle Taubstummheit und ihre Beziehungen zum endemischen Kretinismus. Monatsschrift für Gesundheitspflege No. 3 ex 1902. — Hertoghe, Die Rolle der Schilddrüse bei Stillstand und Hemmung des Wachstumes und der Entwicklung und der chronischen gutartigen Hypothyreoidismus. (Deutsch von J. H. Spiegelberg) Lehmann München, 1900. — Hertoghe, Bulletin de l'Académie royale des sciences de Belgique, 1878, XII. — Iphofen, Der Kretinismus, physiologisch und medizinisch untersucht. Dresden, 1817. — Katz, Archiv f. Ohrenheilkunde Bd. 74. Festschrift f. Schwartz. — Kreidl und Yanase, Zur Physiologie der Cortischen Membran. Zentralbl. f. Physiologie, 1907. — Lindt, Beitrag zur pathologischen Anatomie der angeborenen Taubstummheit. Deutsches Arch. f. klin. Med. Leipzig, 1905. — Manasse, Über chronische, progressive labyrinthäre Taubheit, Wiesbaden, Bergmann 1906. — Mayer, Die Erkrankung des Gehörorgans bei allgemeiner, progressiver Paralyse. Archiv f. Ohrenheilkunde Bd. 72. — Moos und Steinbrügge, Über das kombinierte Vorkommen von Entwicklungsstörungen und rhachitischen Veränderungen im Gehörorgan eines Kretinen. Zeitschr. f. Ohrenhkl. Bd. X, 1891. — Nager, Zeitschrift für Ohrenheilkunde, Bd. 51. — Niépce B., Traité du Goitre et du Crétinisme, Paris 1851. — Niépce A., Thèse. Le Crétinisme. Paris 1871. — Oppikofer, Drei Taubstummen-Labyrinth. Wiesbaden, Bergmann 1903. — Politzer, Lehrbuch der Ohrenheilkunde, 5. Auflage 1908. — Politzer, Anatomischer Befund im Gehörorgan eines Taubstummen. Anatomie der Taubstummheit. Herausgegeben v. d. deutschen otol. Ges. 1. Lfg. 1904. — Politzer, Über primäre Erkrankung der knöchernen Labyrinthkapsel. Zeitschr. f. Ohrenheilkunde, Bd. 25. — Politzer, Über das anatomische Verhalten der Stapesplatte bei der Otosklerose. Verhandl. d. deutschen otol. Ges., 1908. — Ruttin, Beiträge zur Histologie der Labyrinthenerkrankungen. Beiträge zur An. etc., Bd. I. — Scheibe, Einiger Beitrag zur Taubstummheit durch Otitis interna. Zeitschrift f. Ohrenhklde., Bd. 22; Zeitschrift f. Ohrenhklde. Bd. 27. — Scholz, Klinische und anatomische Untersuchungen über den Kretinismus, Berlin, Hirschwald 1906. — Siebenmann, Ueber die Funktion und die mikroskopische Anatomie des Gehörorgans bei totaler Aplasie der Schilddrüse. Archiv f. Ohrenhklde. Bd. 70. — Siebenmann, Bildungsanomalien im Gebiete der Gehörknöchelchen etc. Anatomie der Taubstummheit herausgeg. v. d. deutsch. otol. Ges. 1. Lfg., 1904. — Siebenmann, Verhandlungen d. deutsch. otol. Ges. 1904. — Siebenmann, Grundzüge der Anatomie und Pathogenese der Taubstummheit. Bergmann, Wiesbaden, 1904. — Siebenmann, Multiple Spongiosierung der Labyrinthkapsel als Sektionsbefund bei einem Fall von progressiver Schwerhörigkeit. Zeitschrift f. Ohrenhklde. Bd. 34. — Siebenmann und Bing, Ueber den Labyrinth- und Hirnbefund bei einem an Retinitis pigmentosa erblindeten Angeboren-Taubstummen. Zeitschr. f. Ohrenhklde. Bd. 54. — v. Wagner, Ueber den Kretinismus, Mitteilungen des Vereines der Aerzte in Steiermark, 1893. — v. Wagner, Ueber endemischen und sporadischen Kretinismus und dessen Behandlung. Wiener klin. Wochenschrift, 1904, Nr. 19. — v. Wagner, Demonstrationen, k. k. Ges. d. Aerzte Wiener klin. Wochenschrift, 1906 Nr. 7, und 1907, Nr. 6. — v. Wagner, Ueber Behandlung des endemischen Kretinismus mit Schilddrüsensubstanz, Wiener klin. Wochenschrift, 1904, Nr. 30. — v. Wagner, Zweiter Bericht über die Behandlung des endemischen Kretinismus mit Schilddrüsensubstanz, Wien. klin. Wochenschrift, 1907, Nr. 2. — Weigandt, Der heutige Stand der Lehre vom Kretinismus. Sammlg. zwangloser Abhden. a. d. Geb. d. Nerven- und Geisteskrankheiten herausgegeben von Hoche, Carl Marhold, Halle a. S.





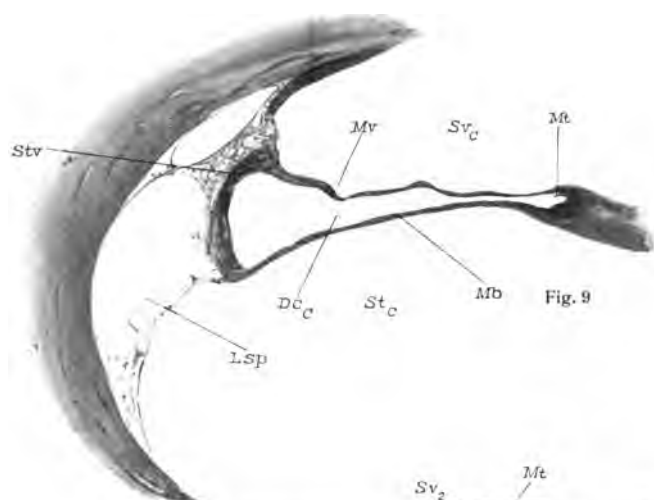


Fig. 9

Fig. 10

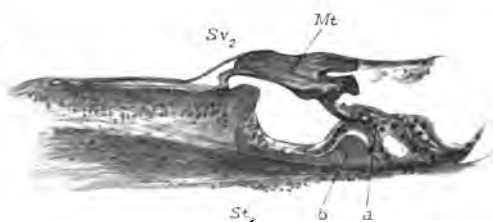
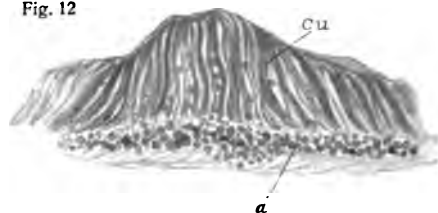
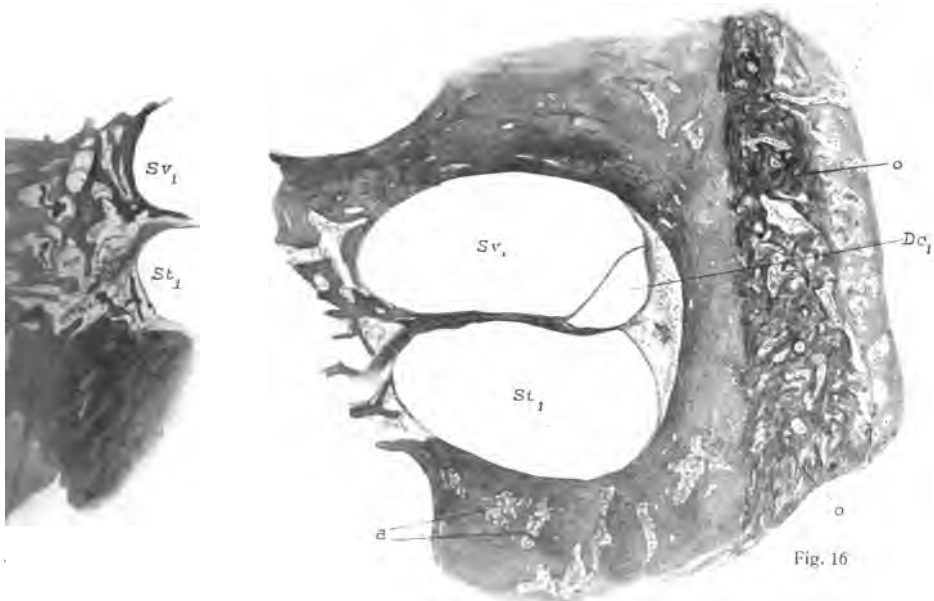
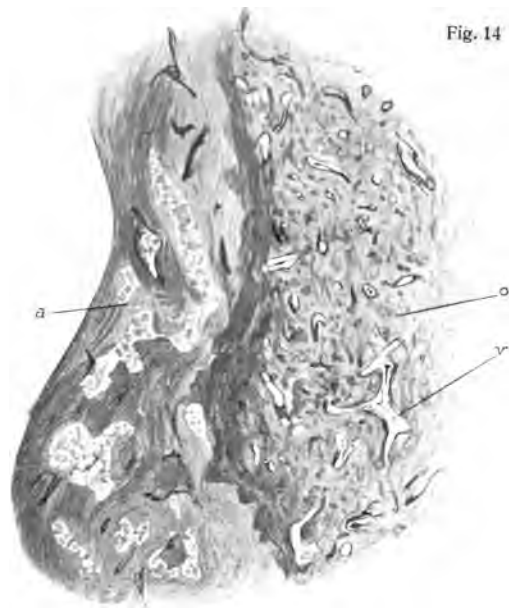


Fig. 11

Fig. 12

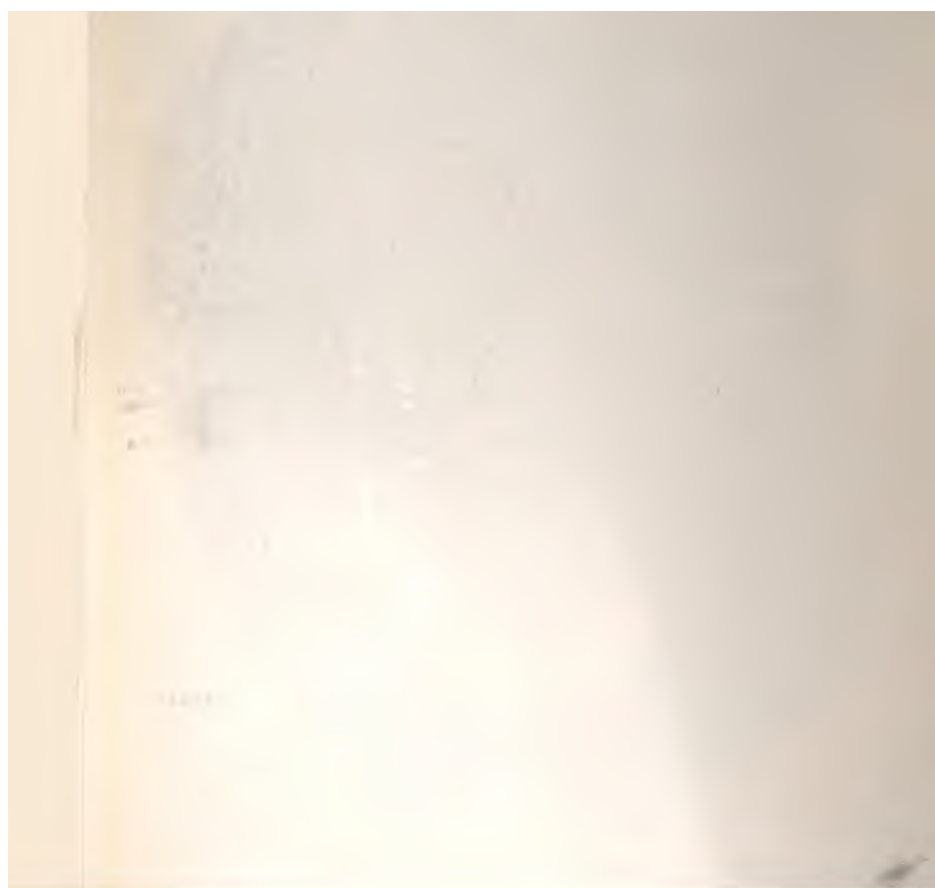




17

18

19



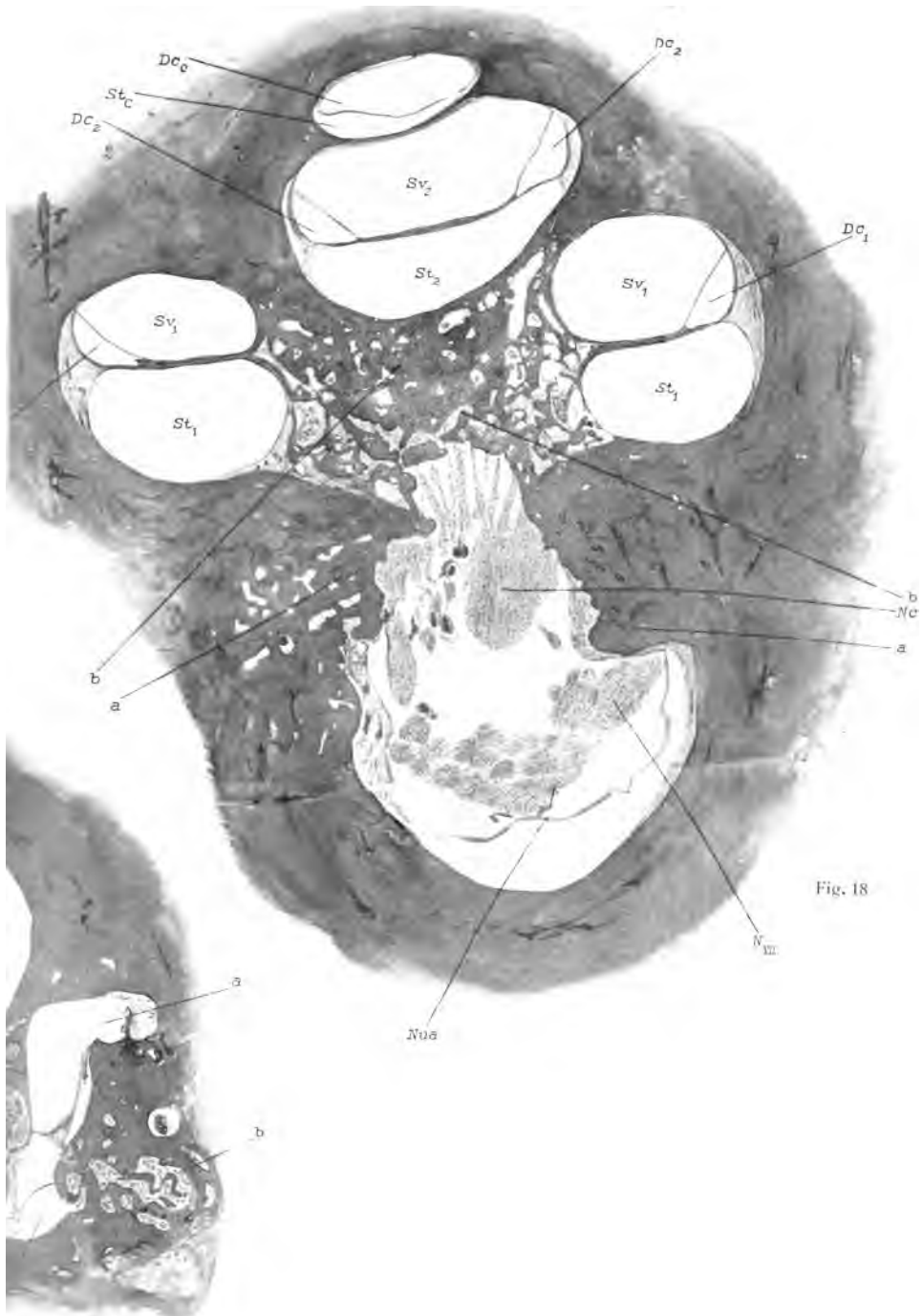


Fig. 19

in Leipzig.

Druck von Körner & Dietrich :

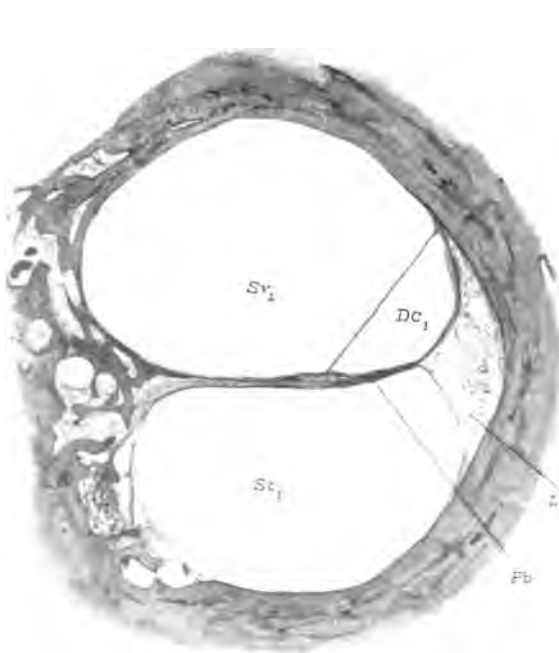
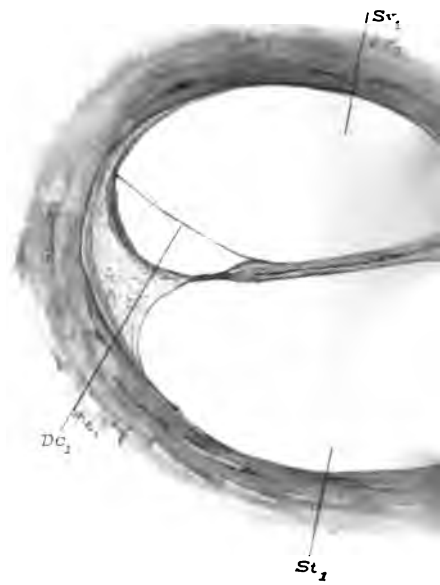
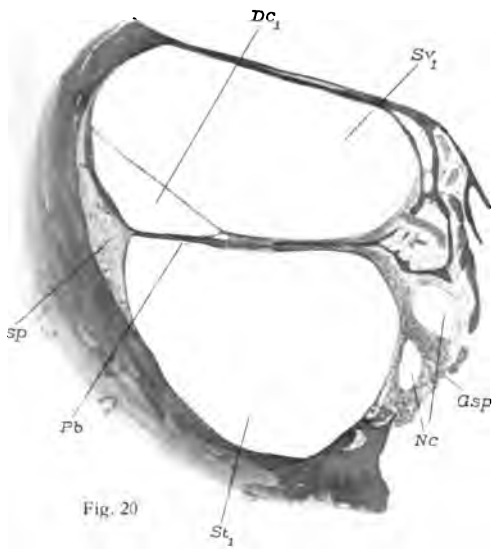


Fig. 21

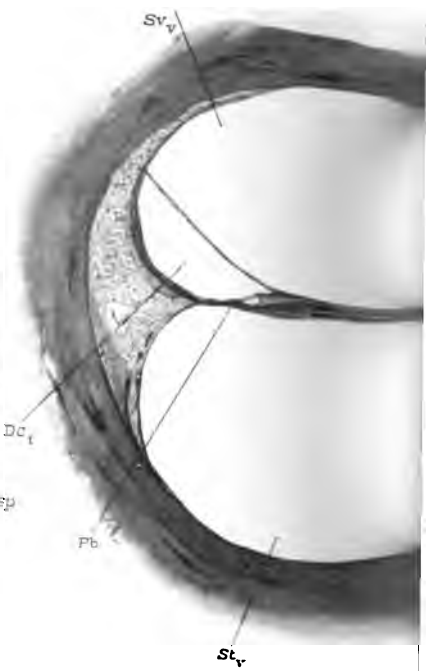
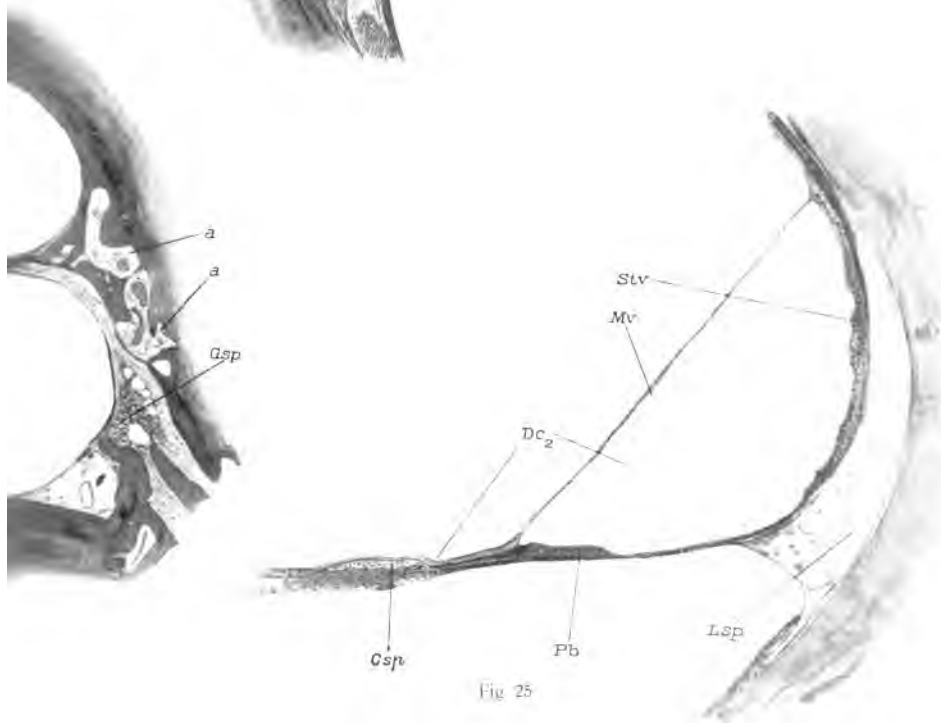
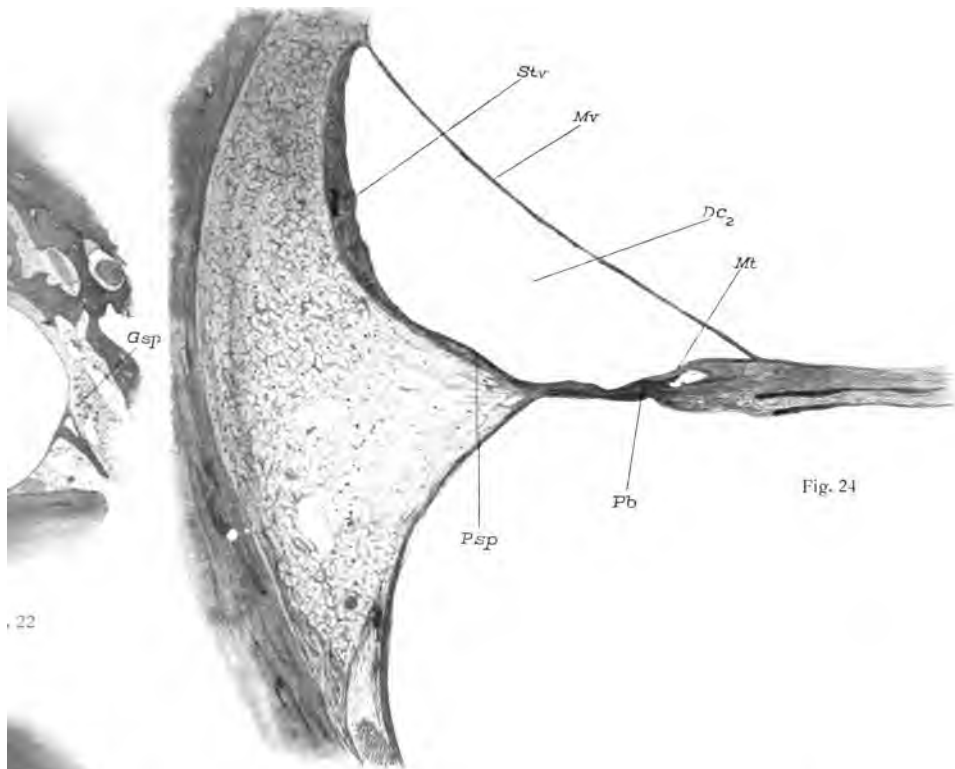
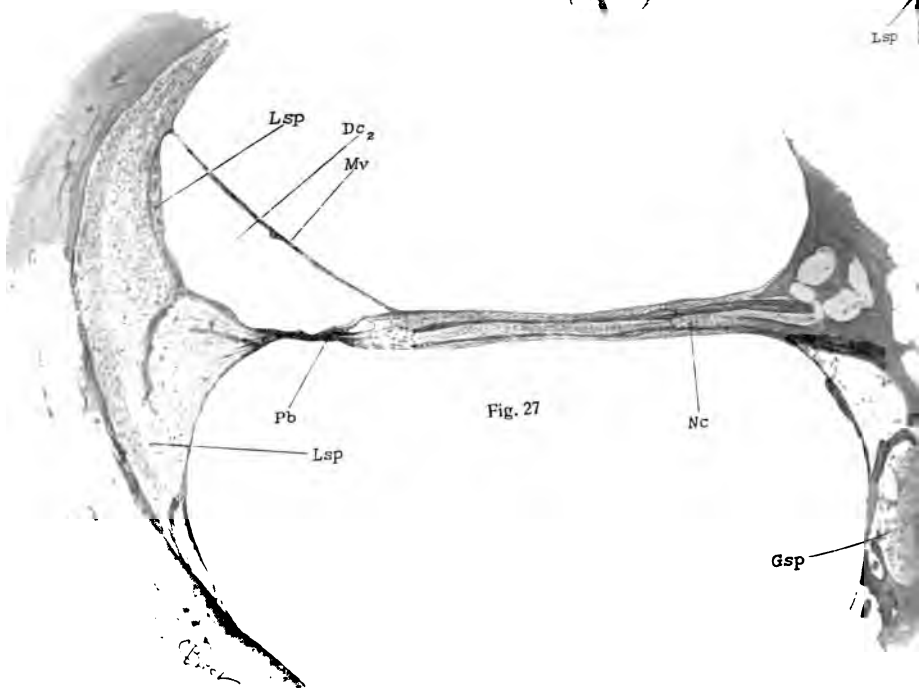
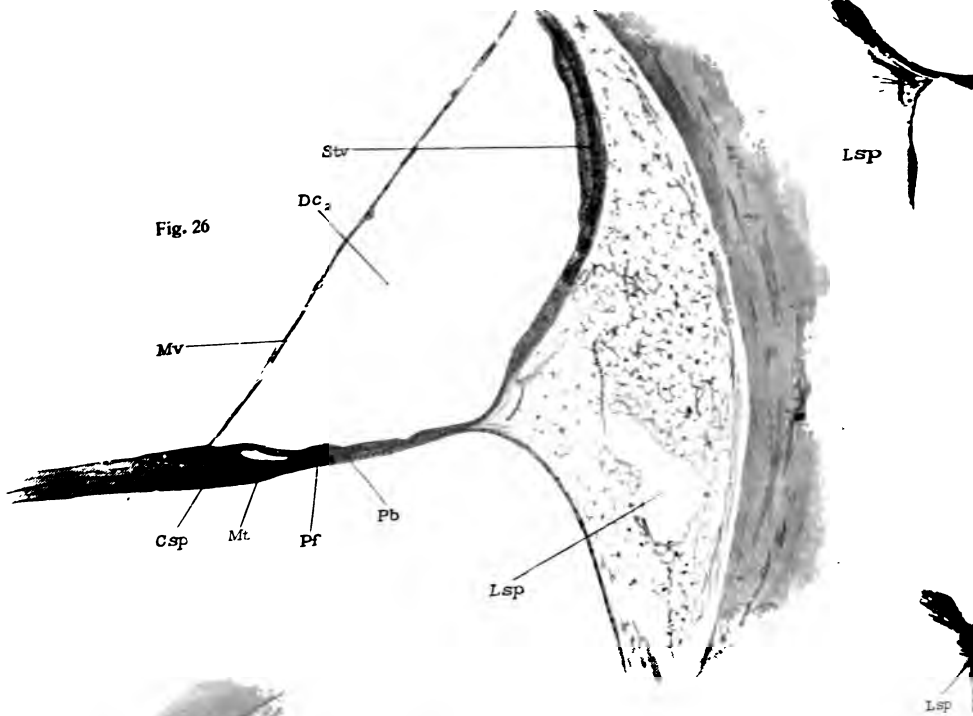
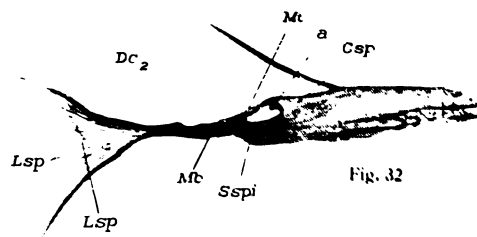
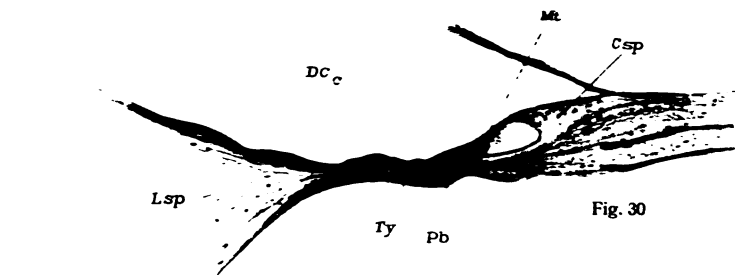
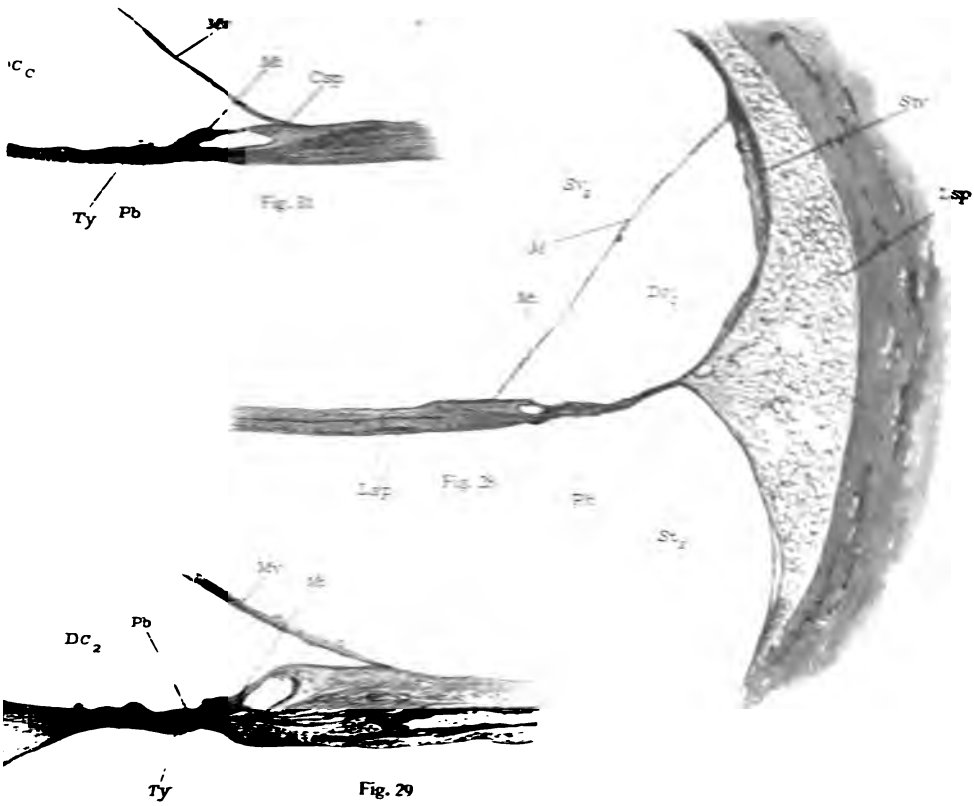


Fig. 22







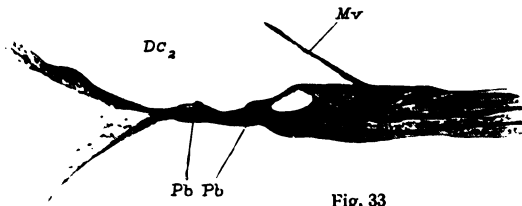


Fig. 33

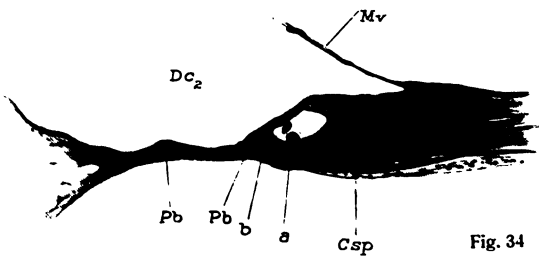


Fig. 34

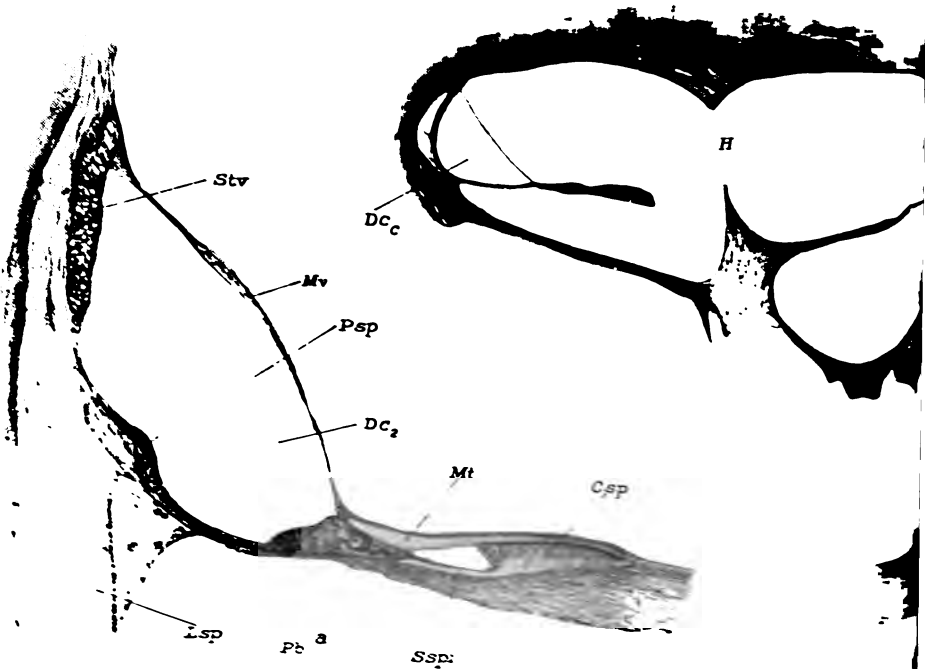
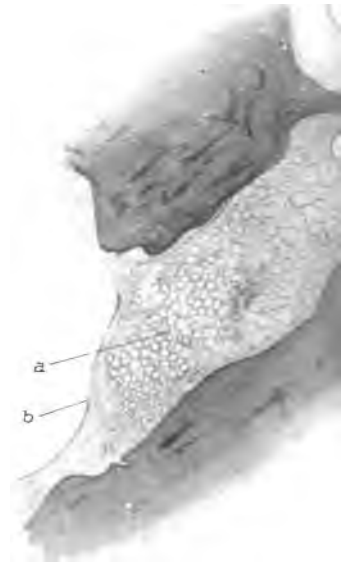


Fig. 30

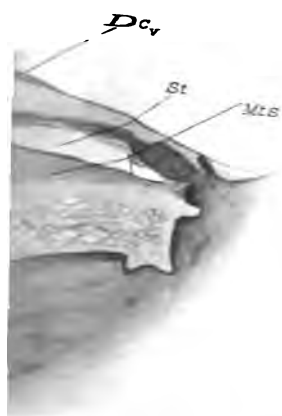


Fig. 36

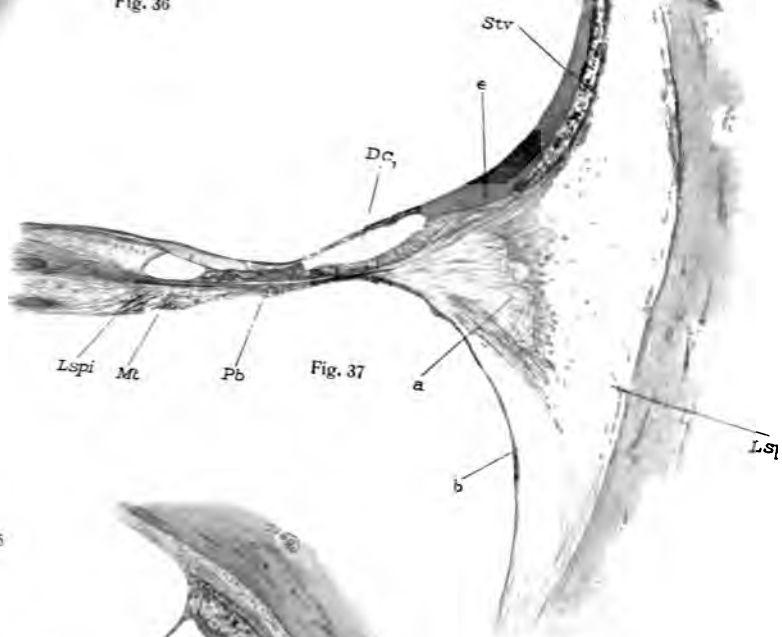


Fig. 37

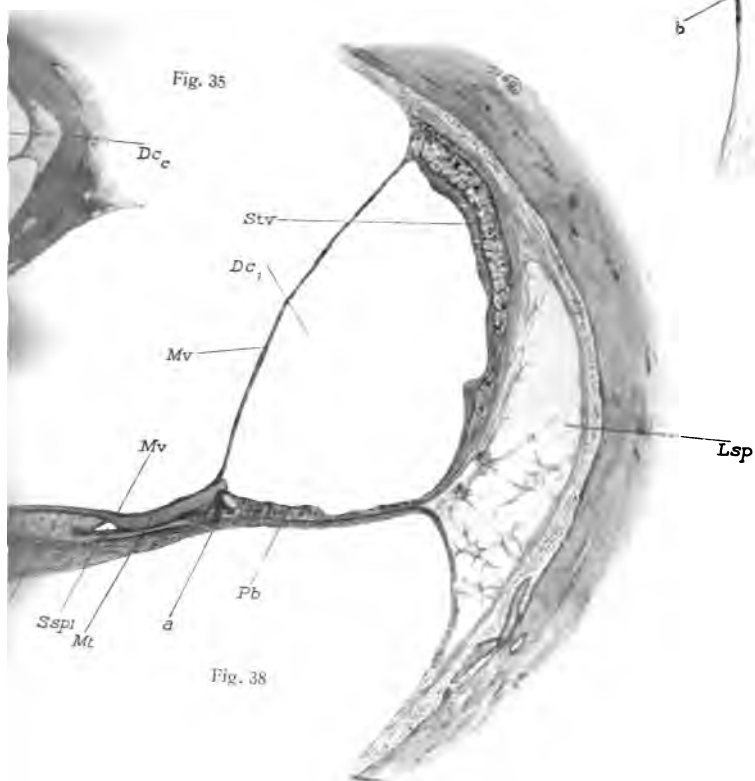


Fig. 35

Fig. 38

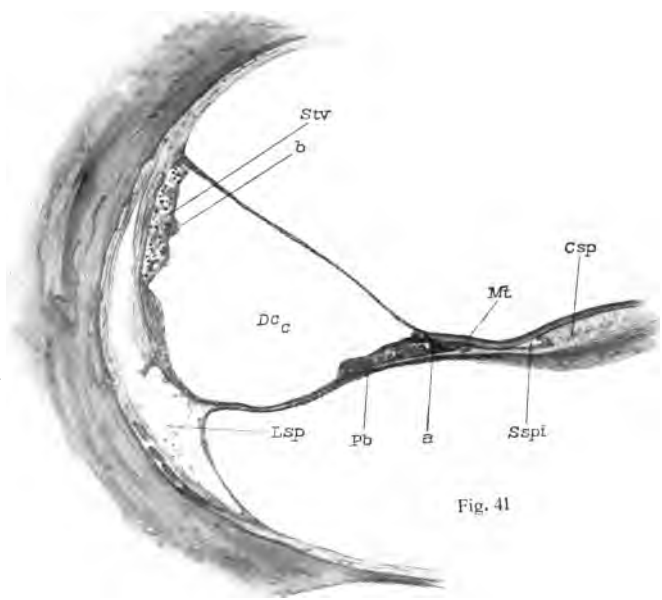


Fig. 41

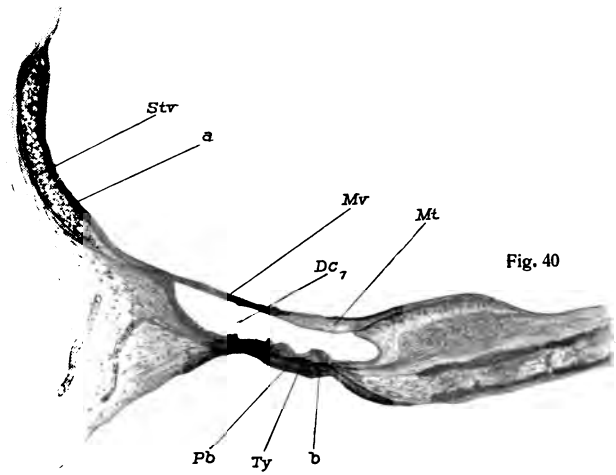


Fig. 40

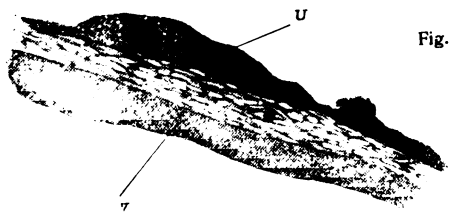
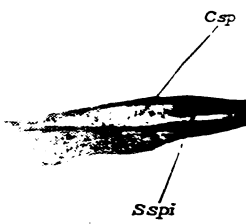
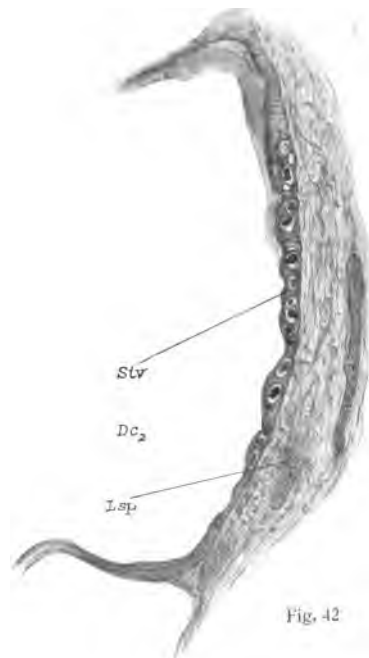
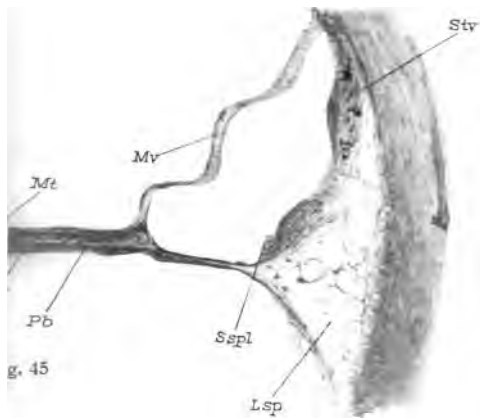
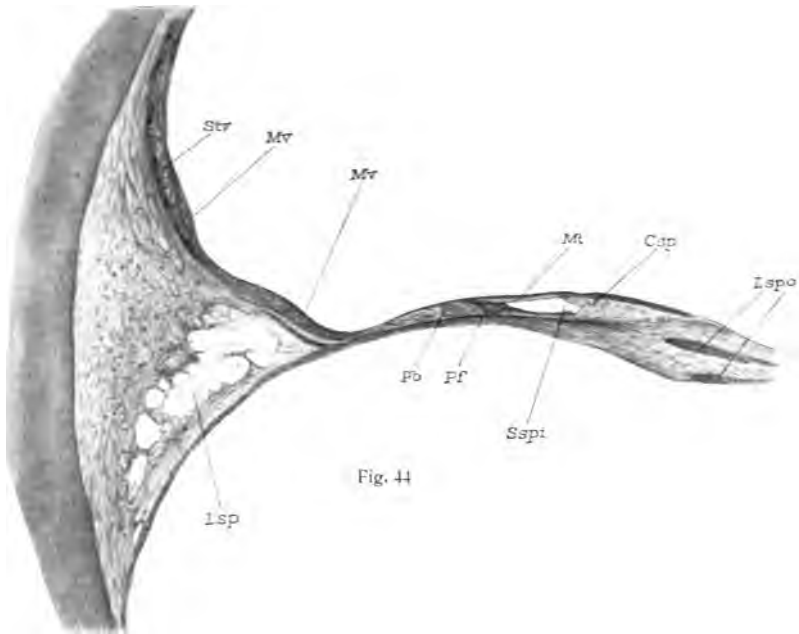


Fig. 43



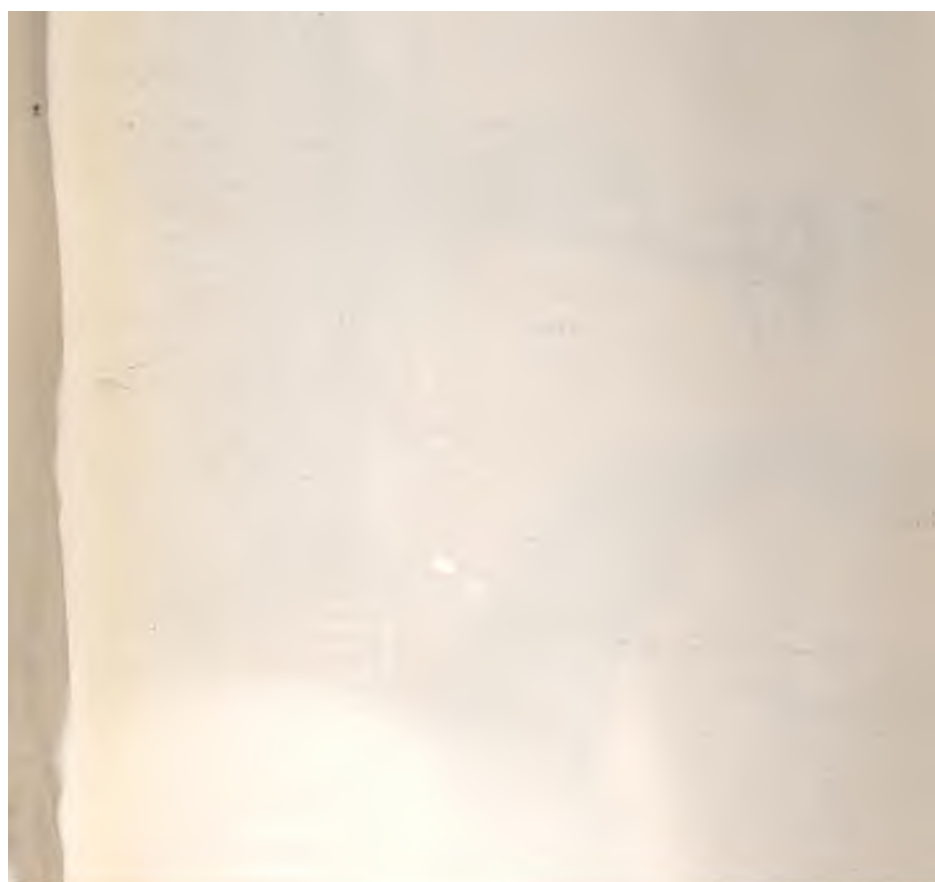
LANE MEDICAL LIBRARY

—
This book should be returned on or before
the date last stamped below.

--	--	--

D1648	Alexander, G. 102840	
A37	Das Gehörorgan der	
1908	Kretinen.	DATE DUE

[illegible]





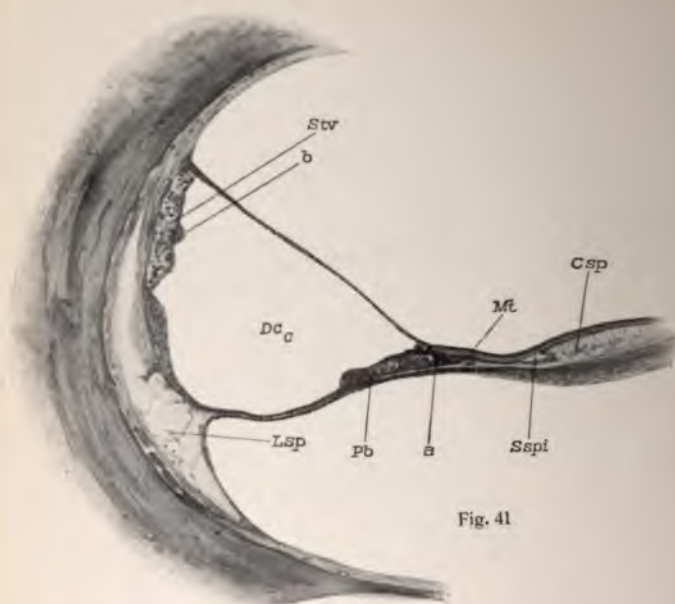


Fig. 41

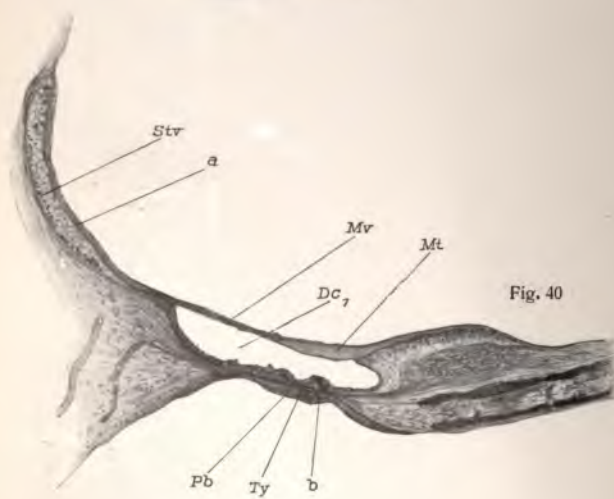


Fig. 40



Fig. 43

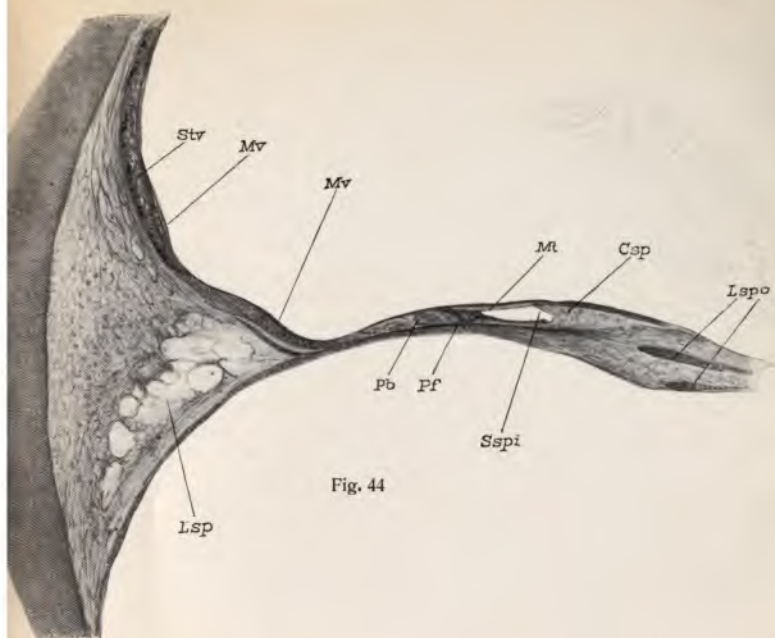


Fig. 44

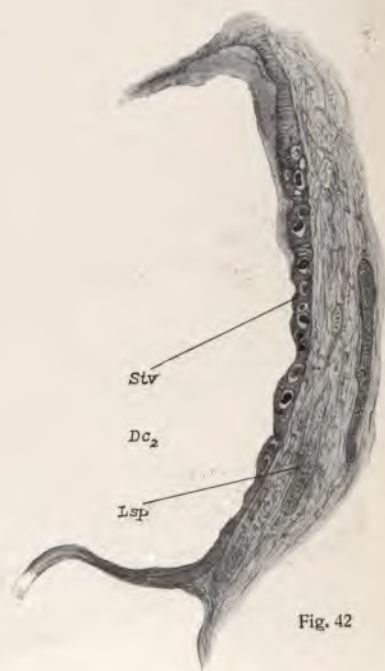
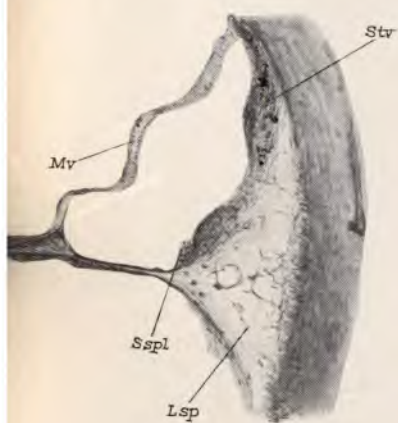


Fig. 42

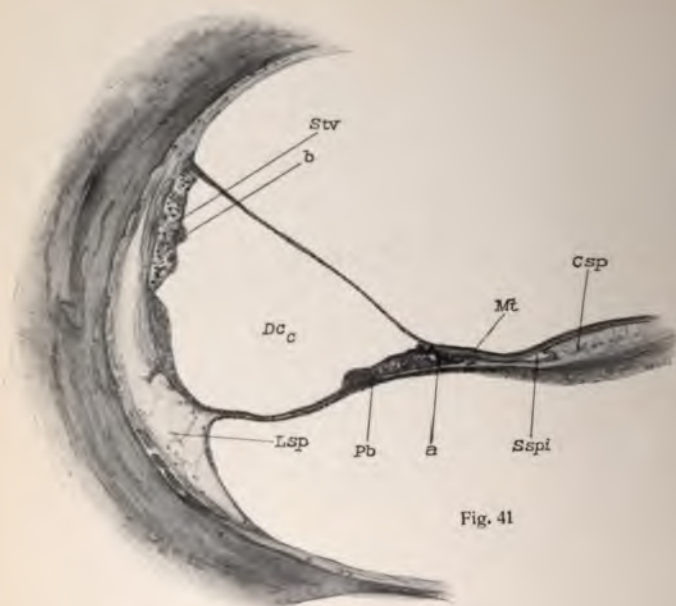


Fig. 41

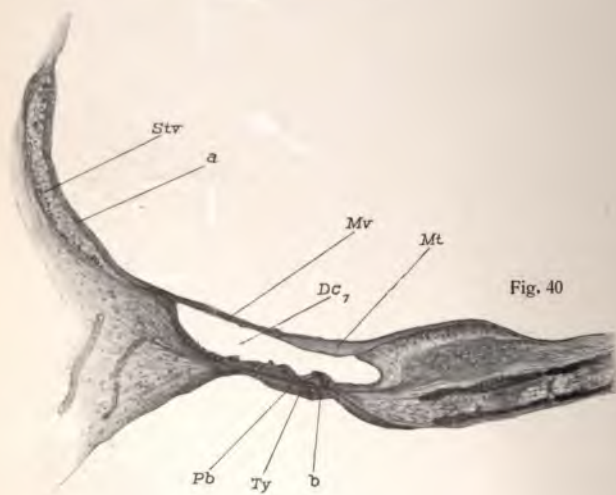


Fig. 40

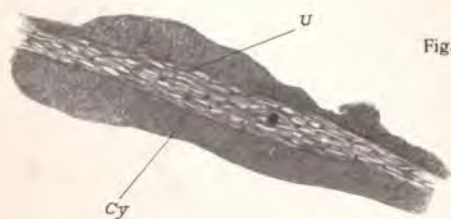


Fig. 43

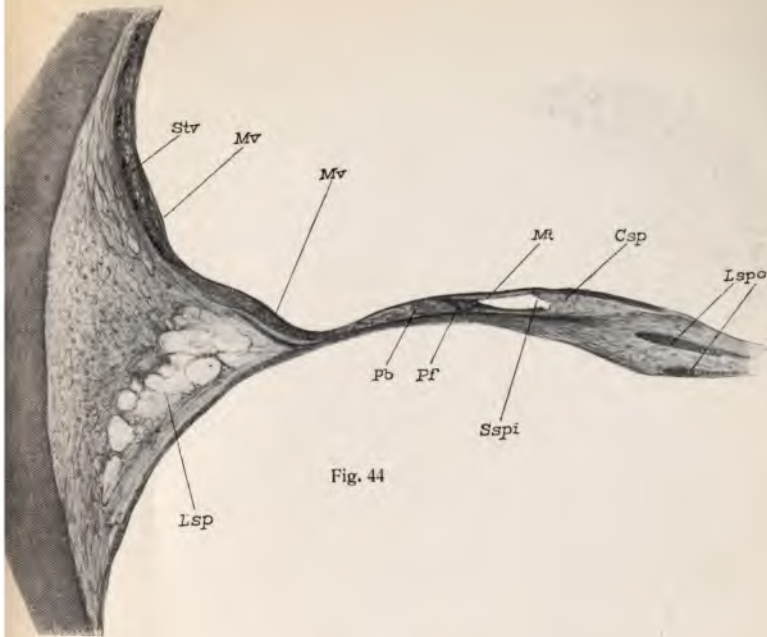


Fig. 44

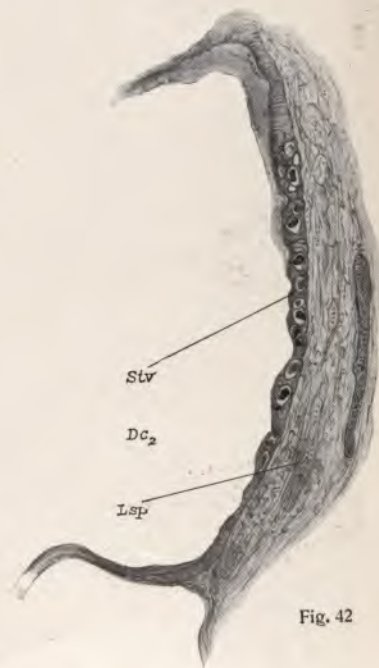
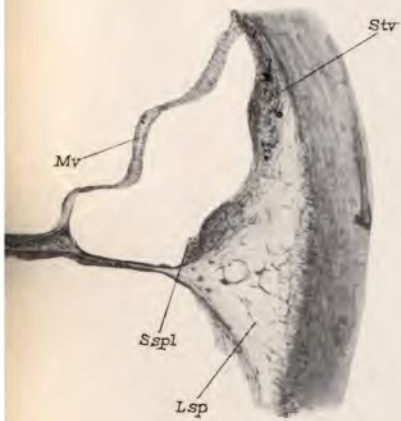


Fig. 42

1

2

3

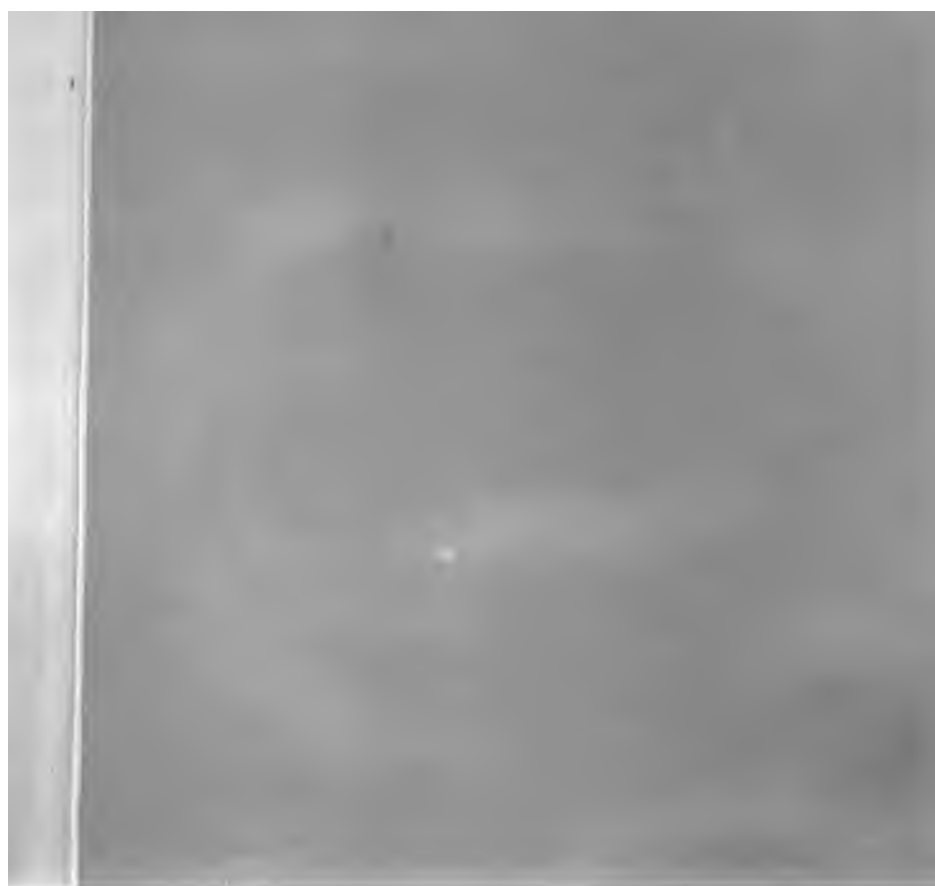
4

5

6

7

8





D1648 Alexander, G. 102840
A37 Das Gehörorgan der
1908 Kretinen.

[illegible]